UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie

Année 1969 - Thèse n° 192

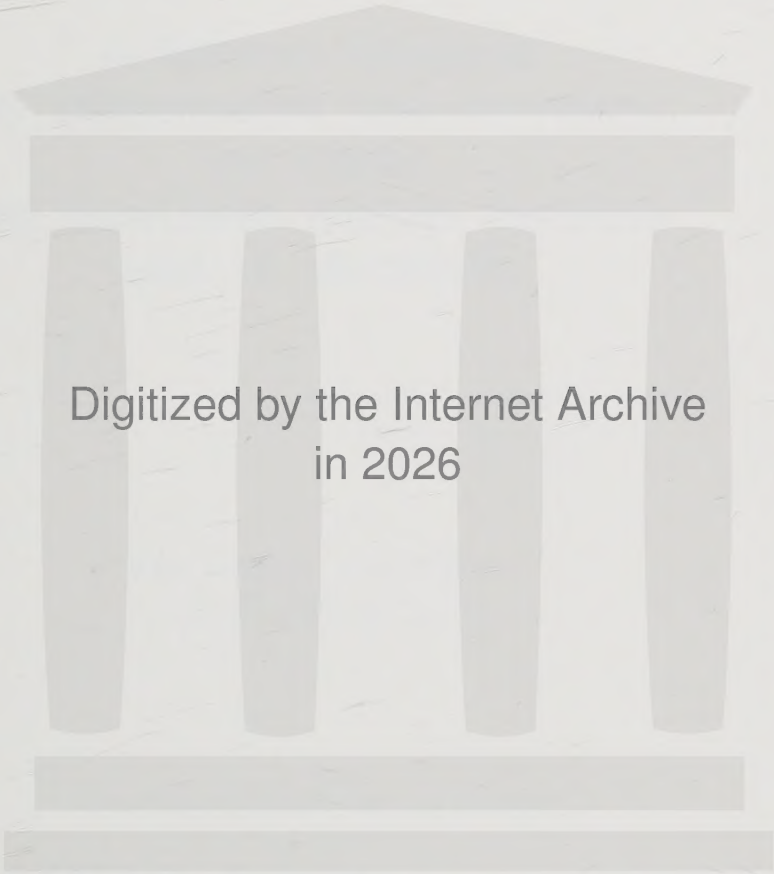
La Fermeture Chirurgicale des Communications Inter-ventriculaires mal tolérées avec Hypertension Artérielle Pulmonaire CHEZ LE NOURRISSON

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
le 15 Octobre 1969

par Jacques SIMONNEAU
interne des Hôpitaux de Bordeaux
né le 6 Juin 1938 à LIBOURNE (Gironde)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. P. BROUSTET - Professeur ..... Président
H. BRICAUD - Professeur .....
F. FONTAN - Agrégé ..... Juges
M. DALLOCHIO - Agrégé .....


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543911_0005

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie

Année 1969 - Thèse n° 192

La Fermeture Chirurgicale des Communications Inter-ventriculaires mal tolérées avec Hypertension Artérielle Pulmonaire CHEZ LE NOURRISSON

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
le 15 Octobre 1969

par Jacques SIMONNEAU
interne des Hôpitaux de Bordeaux
né le 6 Juin 1938 à LIBOURNE (Gironde)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. P. BROUSTET - Professeur ..... Président
H. BRICAUD - Professeur .....
F. FONTAN - Agrégé ..... Juges
M. DALLOCHIO - Agrégé .....

Imprimerie J. BARBEZIEUX - 6, Rue Sainte-Eugénie - BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. G. PORTMANN, R. SIGALAS

DOYEN : M. H. BRICAUD. — **ASSESSEURS :** MM. J. MASQUELIER, P. LAUMONIER.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. CHARRIER, DUBREUIL, CREYX, DARGET, R. SIGALAS, G. PORTMANN, M. RIVIÈRE, R. GIRARD, C. PIFFAULT, R. FABRE, R. DUFOUR.

P. FOURMENT, E. AUBERTIN, X.-J. DUBECQ, L. MASSÉ, A. LACHAPÈLE, G. VITTE.

PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.	
P. DELMAS-MARSALET	*Clinique des maladies nerveuses et mentales.*
P. DERVILLÉE	*Médecine légale et Médecine du travail.*
R. MANDOUL	*Zoologie et parasitologie.*
R. CASTAGNOU	*Toxicologie et hygiène appliquée.*
J. REBOUL	*Carcinologie.*
P. MESNARD	*Chimie organique et Chimie analytique.*
R. GRANDPIERRE	*Physiologie.*
P. BROUSTET	*Clinique médicale cardiologique.*
N.	*Clinique chirurgicale.*
F. TAYEAU	*Biochimie médicale A.*
G. MAYER	*Histologie et embryologie.*
P. BLANQUET	*Physique nucléaire appliquée et radiobiologie.*
R. SARIC	*Clinique médicale.*
L. POUYANNE	*Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.*
J.-J. DUBARRY	*Hydro-climatologie thérapeutique et clinique des maladies de l'appareil digestif.*
F.-J. TRAISSAC	*Clinique thérapeutique.*
R. MAHON	*Clinique d'accouchements.*
R. PAUTRIZEL	*Immunologie et biologie parasitaire.*
Mlle G. ROUGIER	*Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports.*
G. MOUSTARDIER	*Bactériologie.*
E. BESSIÈRE	*Clinique ophtalmologique.*
H. LEGER	*Anatomie pathologique.*
J. MASQUELIER	*Matière médicale.*
G. MORETTI	*Clinique médicale propédeutique et médecine tropicale.*
N	*Clinique oto-rhino-laryngologique.*
P. LAUMONIER	*Clinique chirurgicale pleuro-pulmonaire.*
J. LENG-LÉVY	*Clinique médicale et des maladies infectieuses.*

MM.	
R. LETAC	*Pathologie et recherche chirurgicales*
R. QUILICHINI	*Pharmacie galénique.*
E. NEUZIL	*Biochimie médicale B.*
R. STOLL	*Biologie.*
J. LANGE	*Clinique urologique.*
P. FRÉOUR	*Hygiène et Clinique de pneumophtisiologie.*
F. RIGAUD	*Anatomie.*
J. FAURE	*Médecine expérimentale et physiopathologie.*
G. DUBOURG	*Clinique chirurgicale des maladies cardiaques.*
J. VILLAR	*Clinique gynécologique.*
P. LE COULANT	*Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.*
M. BERGOUIGNAN	*Pathologie nerveuse et mentale.*
J. DUHAMEL	*Physique médicale et pharmaceutique.*
R. BABIN	*Pharmacie chimique.*
H. CHOUSSAT	*Pathologie médicale.*
L. CHASTRUSSE	*Clinique obstétricale.*
P. VERGER	*Clinique médicale des maladies des enfants.*
F. LAPORTE	*Chirurgie générale.*
R. TINGAUD	*Clinique chirurgicale.*
H. LAUBIE	*Botanique et cryptogamie.*
Cl. RICHIR	*Anatomie pathologique.*
R. GOLSE	*Chimie générale et Chimie minérale*
J. BAILENGER	*Zoologie et biologie animale.*
J.-Cl. COLLETER	*Chimie analytique.*
H. BRICAUD	*Médecine générale.*
P. BENOIT	*Clinique odonto-stomatologique*
Cl. MARTIN-DUPONT	*Clinique néphrologique.*
J. CANELLAS	*Pharmacodynamie et hydrologie.*
R. CANIVENC	*Histologie.*
G. DELORME	*Electroradiologie.*
J. DEPAULIS	*Séméiologie chirurgicale.*
J. RIVIÈRE	*Séméiologie médicale.*
P. DARMAILLACQ	*Chirurgie générale.*

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM.	
J. DAVID-CHAUSSÉ	*Médecine générale.*
J. MARQUEVIELLE	*Biochimie médicale.*
H. DULONG DE ROSNAY	*Bactériologie.*
M. BLANC	*Neuro-psychiatrie.*
Cl. MASSÉ	*Chirurgie générale.*
R. MARAUD	*Histologie et embryologie.*
P. DU PASQUIER	*Bactériologie.*
J. STAEFFEN	*Médecine générale.*
J.-P. DUBECQ	*Obstétrique.*

MM.	
R. CROCKETT	*Chimie organique et chimie analytique.*
G. NEVERRE	*Physiologie.*
J. MEUNIER	*Histologie.*
A. SERISÉ	*Hygiène.*
P. FERRET-BOUIN	*Physique médicale.*
J. VIDEAU	*Anatomie.*
R. CASTAING	*Médecine générale et thérapeutique*
L. DOUTRE	*Chirurgie générale.*

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

MM.	
P. BLANCHOT	*Médecine générale.*
R. JENSEN	*Chimie biologique.*
J. BROUSSIN	*Electroradiologie.*
R. TESSIER	*Pneumo-phtisiologie.*
Mme J. SÉCHET	*Biochimie médicale.*
C. LAGARDE	*Carcinologie.*
C. BÉRAUD	*Thérapeutique.*
H. LAZARINI	*Médecine légale et Médecine du travail.*
J. SOUMIREU-MOURAT	*Obstétrique.*
G. CABANIEU	*Médecine générale.*
R. LE LOURD	*Pneumo-phtisiologie.*

MM.	
L. COURAUD	*Chirurgie générale.*
J. BENTÉGEAT	*Hématologie.*
Cl. VRIGNAUD	*Physique pharmaceutique.*
P. SOURREIL	*Dermato-vénéréologie*
L. ARNÉ	*Médecine générale et thérapeutique*
Cl. MARTIN	*Pédiatrie.*
R. BAUTE	*Cryptogamie.*
V. DARGELOS	*Microbiologie*
Mlle S. LARCEBAU	*Toxicologie.*
C. WONÉ	*Médecine générale et thérapeutique*

UNIV. LEIDEN BIBL.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (suite) :

MM.
Julien ..... *Médecine générale et thérapeutique.*
-J. Battin ..... *Pédiatrie.*
M. Dallocchio .... *Cardiologie et maladies vasculaires*
Aubertin ..... *Maladies infectieuses.*
Vérin ..... *Ophtalmologie.*
M. Got ..... *Neuro-chirurgie.*
Tavernier ..... *Electroradiologie : diagnostic et thérapeutique.*

MM.
J. Vincent ..... *Physiologie et explorations fonctionnelles.*
L. Chevais ..... *Anesthésiologie.*
G. Gillardeau ..... *Anesthésiologie.*
J. Honton ..... *Orthopédie et traumatologie.*
M. Bombart ..... *Orthopédie et traumatologie.*
A. Hugues ..... *Cancérologie.*
M. Sabathié ..... *Anesthésiologie*
P. Loiseau ..... *Neuro-psychiatrie.*

AGREGES EN EXERCICE :

MM.
M. Portmann ..... *Oto-rhino-laryngologie.*
. Ballanger ..... *Urologie.*
. Birbis ..... *Chirurgie générale.*
.-P. Calamel ..... *Chirurgie générale.*
. Texier ..... *Dermato-syphiligraphie.*

MM.
H. Pouyanne ..... *Neuro-chirurgie.*
R. Geneste ..... *Orthopédie.*
F. Fontan ..... *Chirurgie générale.*
J. Lasserre ..... *Orthopédie.*

AGREGES LIBRES :

MM.
G. Faugère ..... *Obstétrique.*
M. L'Epée ..... *Médecine légale.*

MM.
H. Cabanié ..... *Anatomie.*
L. Corcelle ..... *Ophtalmologie.*

CHARGES DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES :

MM.
. Bonjean ..... *Anatomie.*
M. Lahourcade ..... *Parasitologie.*
M. Sentenac ..... *Anatomie.*
G. Delmon ..... *Anatomie pathologique.*

MM.
J. Tribouley ..... *Immunologie, sérologie.*
F.-X. Michelet .... *Stomatologie.*
E. Jouzier ..... *Chimie biologique (pharmacie).*
L. Pinson ..... *Oto-rhino-laryngologie.*

Le Conseiller administratif, Chef des Services administratifs : André ARGILAS.

L'attaché d'administration universitaire, Directeur du cabinet,
Mme M.-C. CHAPENOIRE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES PARENTS

« Va jusqu'où tu ne peux pas. »
(Nicos Kazantzaki.)

Leur exigence n'a eu d'égale que leur patience et leur dévouement. Qu'ils trouvent ici un faible gage de notre affection.

A MA FEMME

En souvenir de la surveillance et des soins que tu as prodigués à ces malades et à bien d'autres, dans la salle de réanimation du bloc opératoire de Cardiologie.

Que notre joie demeure.

A MES ENFANTS

A MES FRERES, A MES SŒURS

A TOUTE MA FAMILLE ET MA BELLE-FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A NOS CONFERENCIERS DE L'INTERNAT

Messieurs les Docteurs J.-P. BROUSTET,
M. BELLET,
M. LABAT-LABOURDETTE,
M. PARNEIX.

Votre dynamisme et votre savoir-faire, souvent mis à contribution, ont été les plus précieux des encouragements.

A Monsieur le Docteur A. CHOUSSAT,
Chef de Clinique Médicale Cardiologique,
Assistant des Hôpitaux.

Tu m'as enrichi de nuances cardiologiques qui m'ont aidé dans cette étude. Je te remercie de ces attentions et plus encore de ton amitié constamment empreinte de cet entrain et de cette bonne humeur que tu mets à toutes choses.

A Monsieur J.-M. GOUFFRANT,
Interne des Hôpitaux.

Ton talent au service de ta claire vision des choses enlumine le chapitre technique de ce travail.
Nous t'en remercions.

A NOS CAMARADES DE L'EXTERNAT ET DE L'INTERNAT

A NOS MAITRES DES HOPITAUX

Externat :

1962 Professeur P. LAUMONIER.
Professeur Agrégé R. DARMAILLACQ.

1963 Professeur G. DUBOURG.
Professeur J.-J. DUBARRY.

1964 Professeur J. RIVIERE.
Professeur J. LENG-LEVY.

Internat :

1965 Professeur G. DUBOURG.

1966 Docteur A. GOUMAIN.

1967 Professeur Agrégé A. HUGUES.
Professeur G. DUBOURG.

1968 Professeur Agrégé F. FONTAN.
Professeur L. POUYANNE.

1969 Professeur J. LANGE.
Professeur Agrégé F. FONTAN.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE

A Madame le Docteur F. PLOQUIN.

Votre disponibilité jointe à votre talent nous ont d'abord initié aux rites de l'anesthésie cardiologique, prélude à la chirurgie. Vous nous avez fait aimer, Madame, l'une et l'autre ; recevez le témoignage de notre respectueuse gratitude.

This thesis is dedicated with gratitude for their invaluable assistance to Mrs:

Dwight C. McGOON, M. D.,
Professor of Surgery,
Chairman of the Department of Surgery,
Mayo Clinic. Rochester (Minnesota), U.S.A.

Eoin ABERDEEN MB, BS, FRCS, DCH.
Surgeon in charge

and

J. STARK MU Dr.
Thoracic Unit
Hospital for Sick Children, London (England).

who have very kindly informed us of their autoritative opinions in this particular line of surgery. Respectfully.

We wish to thank for their advices Mrs:

B. G. BARRATT-BOYES,
Surgeon in charge, Cardio-Thoracic Surgical Unit.
Green Lane Hospital, Auckland (N.Z.).

Norman E. SHUMWAY M. D.
Standford University Medical Centre.
Standford (California), U.S.A.

D. ROSS M. D.
Professor of Surgery,

and

J. SOMERVILLE M. D., M. R., C. P.
Institute of Cardiology, London (England).

K. Alvin MERENDINO M. D.
Professor and Chairman.

and

E. A. RITTENHOUSE M. D.

University of Washington, Seattle, U.S.A.

Nous tenons à exprimer notre respectueuse reconnaissance pour leurs conseils, leur accueil et les précieux encouragements qu'ils nous ont adressés, à

Monsieur le Professeur A. G. BROM,
Afdeling Thoraxchirurgie,

et

Monsieur le Docteur E. ASFAOU,
Leiden (Holland).

Monsieur le Professeur C. CHALANT,
Centre de Chirurgie Cardiaque,
Clinique Universitaire Saint-Joseph,
Hérent-Louvain (Belgique).

Monsieur le Professeur Ch. HAHN,
Clinique Universitaire de Chirurgie,
Genève (Suisse).

Monsieur le Docteur J.-R. MONTIES,
Agrégé de Chirurgie,
Centre Cantini, Marseille (France).

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur M. DALLOCCHIO,
Maître de Conférences, Agrégé de Médecine Générale,
Médecin des Hôpitaux
(Cardiologie et Maladies Vasculaires).

L'étendue de votre savoir et la méthode dans vos recherches vont de pair avec une disponibilité que nous avons sollicitée plus d'une fois.

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail.

Monsieur le Docteur F. FONTAN,
Agrégé de Chirurgie générale,
Chirurgien-Assistant des Hôpitaux.

La connaissance des êtres et des choses, la puissance dans le travail, la maîtrise dans l'expression, l'exigence pour vous-même et vos collaborateurs, le dépouillement et la netteté de votre technique nous ont séduit et marqué depuis l'aube de nos études médicales.

Puisse ce travail, que vous avez inspiré, vous prouver notre reconnaissance ; puisse l'avenir nous montrer digne de compter parmi vos élèves.

Soyez sûr de notre fidélité.

Monsieur le Professeur H. BRICAUD,
Professeur à titre personnel
(Médecine générale et Cardiologie),
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service,
Officier des Palmes Académiques.

L'orientation chirurgicale ne nous a malheureusement pas permis de bénéficier totalement de votre enseignement.

Mais de nombreux stages dans le Service que vous animez sans relâche de connaissance et d'audace nous ont fait profiter de votre efficacité dans le verbe, jointe à votre puissance dans l'action.

Soyez assuré de notre attachement.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BROUSTET,

Professeur de Clinique Médicale Cardiologique,
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service,
Chevalier de la Légion d'Honneur.
Commandeur des Palmes Académiques.

La sagesse, la pondération, la clarté et la force de vos idées marquent vos conseils à toutes les étapes du diagnostic et du traitement. Votre bonté et votre bienveillance nous sont aussi de constants exemples.

Nous sommes fier d'être passé dans votre prestigieuse Ecole et vous remercions de l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le Jury de cette thèse.

La Fermeture Chirurgicale des Communications Inter-ventriculaires mal tolérées avec Hypertension Artérielle Pulmonaire **chez le Nourrisson**

PLAN

1. Rappel embryologique.
2. Notions Hémodynamiques.
3. Analyse des Observations.
4. Technique Chirurgicale.
5. Résultats.
6. Etude des résultats obtenus par d'autres méthodes dans le Service, et par d'autres Auteurs.
7. Conclusion.

INTRODUCTION

L'existence, à la naissance, d'une communication isolée entre les deux ventricules, sans sténose sur la voie pulmonaire, réalise un Shunt Gauche-Droit pur, et constitue 28 % des cardiopathies congénitales. L'évolution est alors affaire de tolérance individuelle.

En effet, si Roger [70] a décrit, comportant un tel défaut anatomique, une maladie bruyante à l'auscultation mais remarquablement bien tolérée, les données cliniques et hémodynamiques ont tenu la seule faille septale pour responsable de tableaux plus préoccupants quand ils apparaissent chez les grands enfants, alarmants quand ils surviennent chez les nourrissons. Chez ces derniers, en effet, le retentissement précoce se marque au plus haut point et sur tous les plans : cardiaque, pulmonaire et général. Rien ne paraît pouvoir contenir le débit accru dans la petite circulation.

Situation cardio-respiratoire gravissime résistant au traitement médical, ou maintien périlleux dans un état précaire capable d'évoluer très vite vers un stade inopérable, tels sont les deux problèmes majeurs à cet âge, les deux écueils évolutifs, et Nouaille [67] a pu parler du « cap dangereux des deux premières années ».

Les solutions thérapeutiques sont alors difficiles à choisir, souvent dépourvues de la garantie de succès, toujours en bute à la controverse.

Poursuivre le traitement médical, c'est courir le risque :

— D'un certain nombre de décès « spontanés » qui attestent la gravité de cette malformation.

— D'une évolution vers une maladie nouvelle, par augmentation des résistances vasculaires pulmonaires ; malgré une amélioration clinique fallacieuse, le shunt Droit-Gauche ainsi créé, avec cyanose et polyglobulie, rejoint l'évolution imprévisible mais courte du syndrome d'Eisenmenger dit « secondaire », au-dessus de toute thérapeutique pour le moment, en dehors d'une éventuelle transplantation cardio-pulmonaire.

— Mais aussi, on pourrait voir baisser, de façon encore mystérieuse, les résistances et les pressions pulmonaires, et ceci après deux ans, chez un groupe de malades indéterminé (Nadas [64]).

Réaliser un traitement chirurgical palliatif par cerclage de l'artère pulmonaire (Banding) permet de faire baisser la pression dans cette artère en diminuant son débit. Préconisé par Dammann & Muller [62], après les travaux de Holman & Beck [43], ce bandage peut être exécuté la main forcée, dans les pires conditions, ou de façon plus large et, pour certains, plus systématique. La technique en est délicate, les échecs précoces encore lourds, liés au climat d'insuffisance cardio-respiratoire ; ses succès immédiats poseront plus tard, pour les survivants, le problème de la fermeture dans des conditions techniques difficiles.

La *fermeture chirurgicale de la Communication Inter-Ventriculaire, réalisée d'emblée*, sous vision directe, en Circulation Extra-Corporelle, nous paraît être la méthode la plus logique ; dans l'expérience de certains, elle est d'abord apparue grevée d'une lourde mortalité. C'est

cependant cette technique qui a été adoptée pour certains malades vus dans le Service des Maladies Cardiaques de l'Hôpital du Tondu à Bordeaux, de janvier 1963 à juillet 1968.

L'étude critique de cette attitude et de ses résutats nous a été confiée par le Professeur Agrégé F. Fontan ; elle repose sur une expérience personnelle de vingt-cinq nourrissons âgés de moins de dix-huit mois.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

La Communication Inter-Ventriculaire est un défaut septal d'origine embryonnaire.

Lors du premier repli du tube cardiaque primitif, le Troncus Artériosus et l'oreillette primitive deviennent voisins. Les ébauches endocardiques supérieure et inférieure dérivées de leurs structures myo-endocardiques viennent progressivement au contact l'une de l'autre. Elles doivent fusionner au stade XVII de Streeter [79], c'est-à-dire quand l'embryon mesure de 7 à 10 millimètres. Lorsque cette fusion inter-endocardique ne se produit pas, il en résulte une C.I.V. à bords fibreux, en position moyenne.

De même, lorsque l'ébauche inférieure ne se soude pas au Septum Inter-Ventriculaire, il persiste une C.I.V. plus basse.

Plus tard, à 17 millimètres, la fusion incomplète du Septum du Troncus Artériosus aux ébauches endocardiques entraîne un chevauchement du Septum inter-ventriculaire par la partie aortique du tronc artériel, réalisant une C.I.V. membraneuse haute, et, dans certains cas, l'aorte paraît naître juste au-dessus du ventricule droit.

Par ailleurs, un arrêt du développement de cet important carrefour peut être responsable :

— A un stade plus précoce, d'un Troncus Artériosus.

— A un stade plus tardif :

— d'un Canal Atrio-Ventriculaire Commun,

— ou d'un Ostium Primum avec Fente de la valve mitrale sous-aortique, mais il y participe alors un défaut de développement septal des oreillettes.

De ces différents types de communications découleront des difficultés diagnostiques, hémodynamiques et thérapeutiques variables. Nous n'aurons en vue, dans cette étude, que les C.I.V. pures, par défaut septal ventriculaire haut, moyen ou bas.

Rappelons que, pendant la vie intra-utérine, le Poumon n'est pas intéressé par cette lésion : il est irrigué par de petits vaisseaux de type fœtal qui ressemblent dans leur texture à ceux des autres organes ; leur musculature est identique (média épaisse) et leur environnement semblable, constitué par le fluide amniotique.

Après la naissance, les capillaires pulmonaires et les artérioles seront entourés d'air, où ils seront littéralement suspendus ; et c'est à partir de cet instant que la C.I.V. pourra déterminer des lésions à ce niveau.

On ne connaît pas encore la cause exacte de telles aberrations dans le développement d'un organe aussi important que le cœur ; on retient comme possible : la Rubéole dans les premiers mois de la grossesse, les radiations inonisantes appliquées parfois avant celle-ci, différents produits toxiques ou tératogènes. On ne sait pas non plus la date à laquelle ces différents facteurs peuvent agir.

On sait seulement qu'une C.I.V. se constitue très tôt dans la vie embryonnaire, sans recours possible, sauf exception, à un processus ultérieur naturel de réparation.

NOTIONS HÉMODYNAMIQUES

L'Hémodynamique a permis d'expliquer les effets circulatoires du shunt à travers la C.I.V. et ses conséquences sur le Poumon et le Cœur, directement impliqués dans la tolérance de cette malformation.

AU NIVEAU DES POUMONS

A) Chez le Nourrisson Normal.

Avant la naissance, à cause du Canal Artériel et de la vie amniotique, le poumon est en parallèle avec les autres organes et les Résistances Pulmonaires sont égales aux Résistances Périphériques.

Après quelques respirations :

— Le Retour Veineux Pulmonaire, augmentant la pression dans l'oreillette gauche, ferme le Foramen Ovale.

— Les Résistances Pulmonaires chutent par diminution de la pression extra-vasculaire et par vaso-dilatation des vaisseaux pulmonaires sous l'effet d'une augmentation de l'oxygène sanguin à l'étage des capillaires pulmonaires (Dawes & Mott [25]).

— Le Canal Artériel s'oblitère ;

— Le Poumon n'est donc plus placé en parallèle, mais en série : tout le sang de la circulation de retour, et lui seul, doit passer dans la circulation pulmonaire.

Des études récentes ont montré l'évolution physiologique des résistances pulmonaires après la naissance :

— L'index de tissu musculaire vasculaire par surface de tissu pulmonaire chute pendant les deux premières semaines seulement (Wagenvoort [85]).

— Mais il faut évoquer un autre phénomène que cette disparition du tissu musculaire, car les résistances pulmonaires continuent de baisser pendant le premier mois.

— En effet, les vaisseaux pulmonaires se dilatent : ils deviennent distensibles et, peut-être, fonctionnellement plus nombreux ; ils pourront donc s'adapter à une augmentation notable du débit cardiaque et pulmonaire sans changement notable de pression.

— Cependant, quand la limite de distensibilité est atteinte pour de très forts débits, les pressions augmentent proportionnellement à ce débit ; la notion de « débit critique » apparaît (Dammann [24]). Chez le nourrisson dont les vaisseaux pulmonaires sont encore très riches en fibres musculaires, une faible augmentation de débit va amener, comme l'a montré Dawes [25], une vasoconstriction pulmonaire et, partant, une augmentation des pressions ; et cette H.T.A.P. est « *fonctionnelle* », réversible quand le débit diminue.

B) Chez le Nourrisson porteur d'une C.I.V.

On comprend que la naissance va développer chez ce dernier une évolution hémodynamique différente de celle qui s'établit normalement ; dès que les résistances pulmonaires chutent (en général pas le premier jour, car les résistances pulmonaires et périphériques sont encore voisines, le shunt est minime, et l'on ne peut détecter la C.I.V.), un Shunt Gauche-Droit se produit à travers la

C.I.V., et plus la chute des résistances sera nette, plus le débit du shunt sera grand, plus la pression pulmonaire sera élevée, « hypervolémique » (Neimann [66]). A ce stade, les vaisseaux pulmonaires répondent par une vasoconstriction qui constitue une nouvelle « Résistance », active, fonctionnelle, suivie parfois par une hypertrophie de la média qui, en se fixant, peut évoluer pour son propre compte.

Cette réponse, sans doute salvatrice, dans l'immédiat au début, est variable d'un individu à l'autre, selon un ordre et des facteurs encore inconnus et seulement entrevus.

I. — LE TYPE DE REPONSE VASCULAIRE EST VARIE

1° Il y a des nourrissons dont les résistances pulmonaires baissent après une période de six à neuf mois ; la C.I.V. paraît bien tolérée pendant ce temps.

2° Chez d'autres, les résistances pulmonaires baissent très vite et une Insuffisance Ventriculaire Gauche apparaît en six à huit semaines.

3° Il y a des résistances qui ne baisseront que peu pour augmenter un jour, à nouveau ; les parois musculaires hypertrophiées des petits vaisseaux (stade 1 de la classification de Wagenvoort, Heath & Edwards [86]), subissent une prolifération cellulaire de l'intima (Stade 2), une Hyalinisation et une Fibrose (Stade 3) ; enfin des lésions plexiformes avec nécroses et dilatations locales (Stade 4 à 6), rares chez le nourrisson, s'observent vers quatre à cinq ans, *tandis que, jusqu'à neuf ou dix-huit mois, n'est observé que le stade 1* (Hoffmann & Rudolph [41]).

Et ceci est un argument important en faveur de la fermeture précoce, avant que des lésions plus évoluées n'apparaissent. D'ailleurs, il a été noté que les lésions histologiques régressent d'autant mieux que la fermeture a lieu avant deux ans (Braunwald [11], Dammann [23]).

4° Il y a enfin des nourrissons dont les résistances pulmonaires ne baissent pas et qui gardent plus longtemps que les autres, voire à jamais, la richesse musculaire de leurs artérioles pulmonaires (Arias-Stella & Saldana [4]) ; cette dernière éventualité a été observée chez des sujets normaux dans l'hypoxie des altitudes, de façon temporaire car elle régresse si on les replace au niveau de la mer. Ce phénomène expliquerait la persistance définitive des fortes résistances pulmonaires dans les shunts gauche-droite que l'on laisse évoluer.

II. — LES CAUSES DE CETTE REPONSE VASCULAIRE A LA C.I.V.

Les facteurs probables de cette réponse sont mal connus dans leur ordre, leur intensité et leur interaction ; leur approche plus précise permettra peut-être une thérapeutique plus efficace.

a) Sur le plan hémodynamique, ce sont :

1° L'augmentation de débit du Ventricule Droit, certes.

2° Comme l'augmentation des pressions de l'Artère Pulmonaire, et plus précisément la transmission vers la circulation pulmonaire de la pression ventriculaire gauche, lorsque la taille de la communication est égale à celle de l'Ostium Aortique (Wood [72]) ; décapiter la pression systolique dans l'artère pulmonaire en lui donnant un aspect amorti est alors un des objectifs du Banding (Vliers [83]).

3° L'augmentation de pression dans l'Oreillette Gauche dont on sait qu'elle amène une vaso-constriction artériolaire pulmonaire.

4° L'hypertension des Veines Pulmonaires :

— Soit par l'intermédiaire d'un réflexe nerveux local ;

— Soit par les conséquences de l'œdème péri-vasculaire qu'elle entraîne.

5° Si l'on va plus loin pour cerner cette cause d'augmentation des résistances pulmonaires, c'est en fait l'hypoxémie dans les veines pulmonaires (Vogel [84]), elle-même induite par l'œdème pulmonaire, la broncho-constriction et l'insuffisance ventriculaire gauche qui entraîne une vaso-constriction ; à l'inverse, c'est une constatation fréquente, l'inhalation d'oxygène peut faire baisser les résistances pulmonaires, provisoirement du moins, tant qu'il existe un facteur fonctionnel.

6° L'acidose métabolique, si elle est forte ou associée à une hypoxémie, peut amener une vaso-constriction. Rappelons que cette combinaison d'Hypoxie et d'Acidose déprime la contractilité du myocarde.

b) Sur le plan anatomique, ce sont :

1° *La taille de la C.I.V. :* nous savons que, si elle mesure plus d'un centimètre carré par mètre carré de surface corporelle (Savard [72]), elle ne limite aucunement le débit du shunt. Cependant, Dammann [24] soulève l'hypothèse que la C.I.V. ne grandit pas comme le cœur, ni comme le lit vasculaire pulmonaire ; elle finira donc bien par offrir à son tour une résistance au shunt ; il y aura alors un gradient de pressions entre les ventricules et l'on peut supposer que, la taille de la C.I.V. diminuant, ce gradient s'accentuera, tandis que le shunt deviendra

petit ou nul. Cette dernière suggestion, séduisante et possible pour certaines C.I.V. musculaires, nous paraît moins facile à imaginer pour les C.I.V. membraneuses très larges dès le départ.

2° *La largeur de la voie de sortie du Ventricule Droit* joue un rôle dans la tolérance de cette cardiopathie ; son obstruction ou sténose, qu'elle soit infundibulaire (congénitale ou réactionnelle), orificielle ou plus distale, pourra diminuer le shunt ; et c'est sur ce barrage protecteur que repose le principe du Banding (Dammann [23]).

En définitive, l'évolution est variable d'un individu à l'autre, imprévisible chez le même malade, mais semble s'orienter très précocement.

AU NIVEAU DU CŒUR

Nous savons que l'augmentation des résistances contre lesquelles lutte un Ventricule déterminé accroît la masse musculaire de ce ventricule ; on observe donc, dans les larges C.I.V., une Hypertrophie Ventriculaire Droite.

L'élévation d'un débit ne peut se faire, à rythme cardiaque constant, que par une augmentation du volume systolique ; par ailleurs, l'utilisation des cathéters à fibres de verre a montré que le temps du shunt était systolique ; dans ces conditions, c'est le Ventricule Gauche qui assure un débit élevé, et il présente une Surcharge Volumétrique.

Le Ventricule Gauche doit également satisfaire le débit systémique et ses moindres destinées, et en particulier la vascularisation coronaire. Ainsi, une I.V.G. s'accompagne d'une diminution du shunt puisque les résistances pulmonaires augmentent par le biais d'une

élévation des pressions diastoliques du Ventricule Gauche et des capillaires pulmonaires ; il en résulte un œdème pulmonaire permanent qui favorise les infections broncho-pulmonaires, facteur d'augmentation des résistances pulmonaires ; mais alors la situation périphérique, coronaire et myocardique en particulier, se dégrade.

Ainsi est réalisé un équilibre précaire où la C.I.V. est seule, à l'origine, responsable de ces troubles ; et l'on voit mal comment, hormis par sa fermeture, l'évolution pourrait être favorable.

Au total, ces constatations hémodynamiques montrent que la tolérance d'une C.I.V. dépend d'un grand nombre de facteurs pulmonaires et cardiaques. Si l'on connaît l'expression clinique, radiologique et électrique de leurs manifestations, on en connaît mal la chronologie et encore moins le devenir. Or, en face de la tempête que représente une C.I.V. mal tolérée dès les premiers mois, nous sommes sollicités d'agir sur l'un ou l'autre de ces facteurs dans la mesure de nos techniques, médicales ou chirurgicales. Nous avons essayé de faire le point de cinq ans d'activité dans ce domaine, confrontés à l'évolution gravissime de ces petits enfants.

ANALYSE DES OBSERVATIONS

De 1963 à 1968, vingt-cinq nourrissons âgés de moins de dix-huit mois, ont subi la fermeture, en C.E.C., d'une C.I.V. avec H.T.A.P.

Si, au début, l'indication a été posée en urgence, devant la dégradation bruyante de l'état cardiaque et respiratoire, tous ces nourrissons avaient été soumis au préalable à un traitement médical intensif qui, trop souvent, ne les a pas empêchés d'arriver au chirurgien dans une situation réclamant un geste immédiatement salvateur.

Les caractères classiques de cette malformation congénitale ont été retrouvés dans le dépouillement de ces dossiers. Nous présenterons ces observations sous forme de tableaux qui en permettront une analyse plus aisée.

ETUDE CLINIQUE

I. — Etiologie.

1° *Sexe.* La nette prédominance masculine de notre série est inhabituelle, quand on sait l'égalité des sexes en face du septum :

15 garçons pour 10 filles.

2° *L'âge de découverte* de la malformation, toujours

au-dessous de six mois, le plus souvent avant trois mois, atteste la gravité de la cardiopathie (fig. 1).

— 11 cas dans les six premières semaines.
— 10 cas entre six semaines et trois mois.
— 4 cas entre trois et six mois.

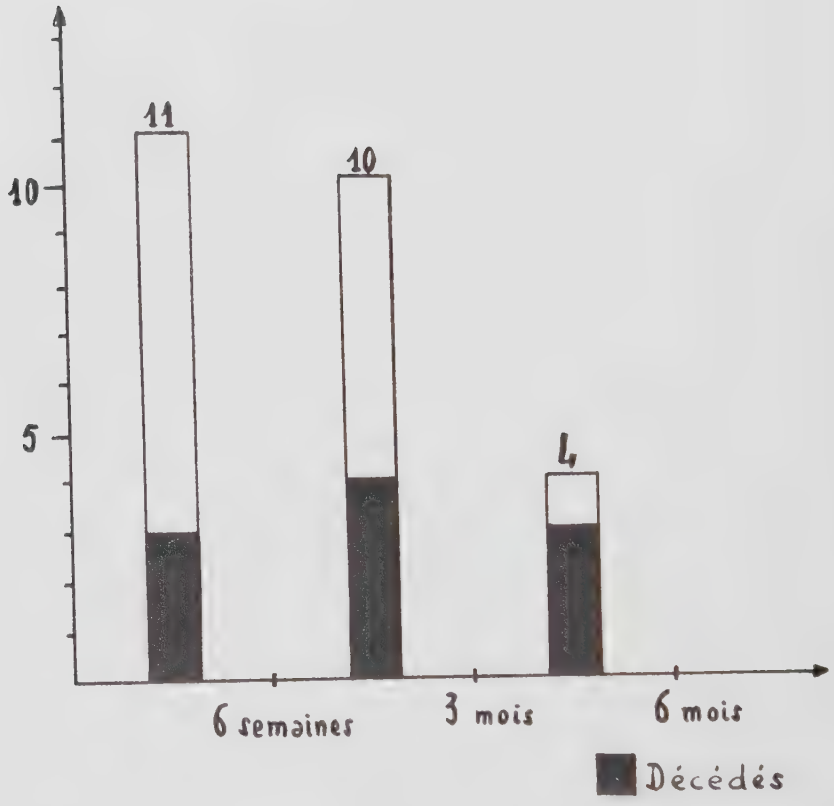


Fig. 1. — Age de découverte.

3° *Le mode de découverte*, jamais fortuit, a posé en lui-même de difficiles problèmes thérapeutiques :

— *Troubles respiratoires* avec polypnée superficielle et fièvre, qualifiés de Broncho-Pneumonie, dans 20 cas.

— Accompagnés :

- *Soit d'un tableau d'I.V.G. :* un Œdème Aigu du Poumon, récidivant, ouvre la scène à l'âge de un mois (obs. 13).

- *Soit d'un tableau d'I.V.D.* avec :

  — Hépatomégalie : 3 cas (obs. 3, 9, 25) ;
  — Reflux Hépato-Jugulaire : 2 cas (obs. 1, 7).

— *Avec cyanose* discrète et passagère des lèvres et des ongles par accès, à la toux, aux biberons, dans 4 cas (obs. 8, 15, 19, 20).

— *La déformation thoracique* en carène, avec dépression sous-mammaire, évocatrice d'un shunt Gauche-Droit, a été retrouvée 5 fois (obs. 8, 14, 15, 17, 24).

— *L'hypotrophie,* présente dans tous les cas, dominait le tableau clinique chez 5 malades (obs. 9, 11, 12, 16, 17). Cette hypotrophie majeure met un certain temps à apparaître et devient vite évidente, s'accentuant de jour en jour. En général, elle n'existe pas à la naissance, puisque la C.I.V. n'affecte pas la vie intra-utérine ; mais deux enfants avaient en naissant un poids inférieur à celui de leur jumeau sain (obs. 3, 25). Cette hypotrophie paraît liée :

— Aux difficultés d'alimentation : l'enfant ne prend pas tous ses biberons, ou très lentement, et semble vite épuisé, essoufflé.

— A des vomissements fréquents : dans un cas, une hématémèse est survenue (obs. 11).

— Dans tous les cas, la déshydratation apparaît facilement ; et, dans un cas (obs. 14), un état de toxicose a nécessité une réanimation intensive.

4° *Des malformations non cardiaques* étaient associées :

— Trisomie 21 (obs. 1).

— Aspect mongoloïde (obs. 22).

— Bec de lièvre (obs. 14).

— Hydronéphrose (obs. 2).

Dès lors, la vie de ces nourrissons va se passer à l'Hôpital :

— En milieu pédiatrique pour le trouble qui a fait découvrir la cardiopathie.

— En milieu cardiologique pour la confirmation diagnostique et le contrôle thérapeutique de cette malformation déjà si difficile à supporter.

II. — L'examen.

On se trouve devant un enfant d'une taille à peu près normale, mais qui frappe par son hypotrophie et sa peau flasque et grisâtre.

— Une cyanose intermittente, localisée au niveau des lèvres et des ongles, survenant par accès, à la tétée, à la toux, aux pleurs, a été constatée dans quatre cas (obs. 8, 15, 19, 20).

— On note chez tous ces enfants une tachypnée de tous les instants, jour et nuit.

— La tachycardie est constante.

— *Un thrill palpatoire* net est présent dans tous les cas, sauf dans quatre où l'H.T.A.P. s'est avérée :

— supérieure à la pression aortique (obs. 1, 8),

— ou égale à celle-ci (obs. 17, 25).

— *Un souffle systolique* intense, maximum au quatrième espace intercostal gauche, mais entendu dans toute l'aire précordiale, a été évalué :

— 2/6 dans 2 cas (obs. 10, 25).

— 3/6 dans 12 cas.

— 4/6 dans 10 cas.

— 5/6 dans 1 cas (obs. 13).

— *Le deuxième bruit au foyer pulmonaire,* témoin de l'H.T.A.P., était accentué dans tous les cas, sauf dans trois où la pression pulmonaire était cependant élevée (obs. 5, 15, 22).

— A l'auscultation pulmonaire, des râles sous-crépitants ne sont entendus que de façon intermittente et dans un tiers des cas seulement.

III. — **Radiographies.**

Les radiographies thoraciques mettent en évidence :

1° *Une très importante augmentation du volume cardiaque* (fig. 2) :

— Presque toujours globale (20 cas).

— Très accentuée sur les cavités gauches dans 4 cas (obs. 7, 19, 21, 22) et sur les cavités droites dans 1 cas (obs. 5).

2° *Une très nette surcharge vasculaire pulmonaire* (fig. 3) :

— Le plus souvent globale, jusqu'à la périphérie, dans 17 cas.

— Localisée aux hiles où elle est nette et pommelée, dans les autres cas (obs. 1, 7, 12, 15, 16, 18, 24, 25).

— En outre, dans trois cas, une opacité plus nette et nuageuse du Lobe Supérieur Droit apparaît (obs. 11, 13, 14).

Fig. 2. — Radiographie thoracique préopératoire.

Fig. 3. — Radiographie thoracique préopératoire.

IV. — **Electrocardiogrammes.**

Nous avons retrouvé :

— 15 fois un axe électrique de + 30° à + 90°.

— 2 fois un axe électrique de + 30° à — 90° (obs. 8, 20).

— 5 fois un axe électrique de + 90° à — 90° (obs. 3, 10, 16, 19, 23).

Il s'agissait le plus souvent d'hypertrophies biventriculaires combinées et nous avons dégagé les aspects suivants (Walsh [88]) :

— Dans la majorité des cas, cette hypertrophie se manifestait à la fois et de façon plus ou moins nette :

- En précordiales Droites par des ondes R et S augmentées, avec ondes T inversées.

- En précordiales Gauches par des ondes S profondes et des ondes T amples, positives et pointues.

— Mais, chez quatre malades, on pouvait constater la présence d'ondes T négatives en précordiales Gauches ; ces nourrissons n'ont pas survécu ; ils avaient peut-être des résistances pulmonaires trop élevées (dans 2 cas sur 4, la pression pulmonaire était supérieure à la pression aortique vérifiée au cathétérisme). Cette coïncidence est peut-être fortuite, et nous savons qu'il n'est pas possible de tirer des indications thérapeutiques particulières de la lecture de ces tracés [41].

V. — Exploration hémodynamique.

Malgré les difficultés techniques et les risques d'un tel examen parfois prolongé, avec possibilité de déperdition sanguine, de troubles du rythme et d'hypothermie, le cathétérisme cardiaque, éventuellement suivi d'angiographie, permet d'affirmer la C.I.V. avec H.T.A.P. et d'en préciser le degré (H. Bricaud [12], H. Baylac [8]).

Dans le Service de Cardiologie de MM. les Professeurs P. Broustet [14] et H. Bricaud, l'indication de cet examen est posée chaque fois que le traitement médical marque le pas et qu'on envisage une solution chirurgicale, seule issue possible pour rendre tolérable une cardiopathie qui se décompense. Ses données précisant le diagnostic lésionnel sont fondamentales pour orienter la thérapeutique. Tous les nourrissons de cette série ont été cathétérisés dans le Laboratoire d'Exploration Hémodynamique de M. le Professeur H. Bricaud.

1° *L'oxymétrie*, signant le siège ventriculaire du shunt, a prouvé un enrichissement en oxygène (fig. 4) :

— De moins de 2,5 vol. dans 12 cas ;

— De 2,5 à 3,5 vol. dans 6 cas ;

— De plus de 3,5 vol. dans 7 cas.

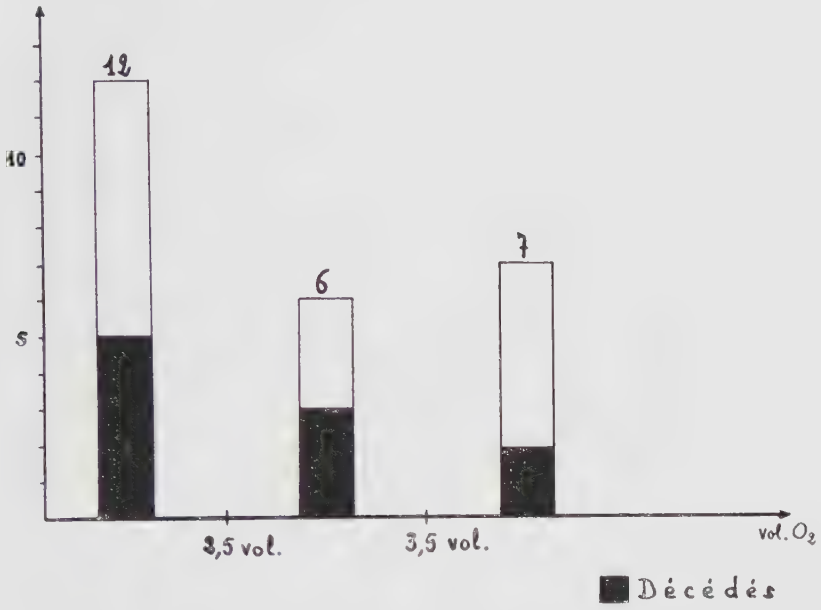


Fig. 4. — Degré d'enrichissement en oxygène au niveau des cavités droites.

2° *La prise des pressions* a prouvé l'existence d'une Hypertension Artérielle Pulmonaire dans tous les cas, sans gradient de pression entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Nous avons classé ces pressions selon Lillehei [55] et Fyler [32] (fig. 5) en :

H.T.A.P. modérées, moins de 60 mm/Hg : *5 cas*. Dans cette série, une seule était inférieure à 50 mm/Hg (obs. 7).

H.T.A.P. sévères, plus de 60 mm/Hg : *20 cas*.

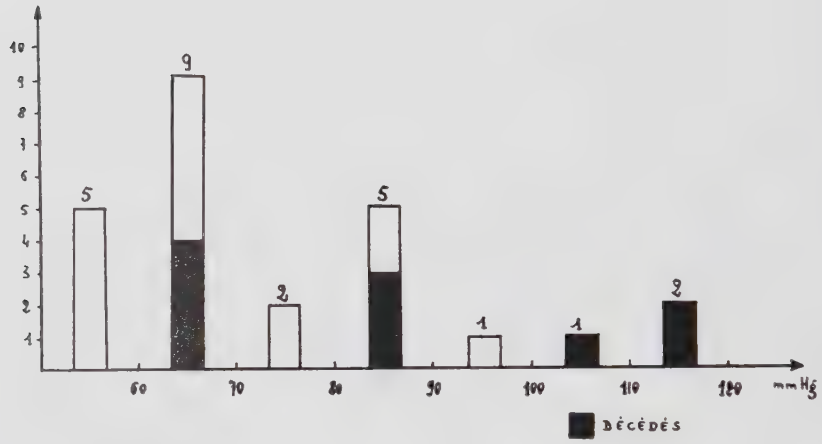


Fig. 5. — Degré d'H.T.A.P.

En fait, cette classification ne nous paraît pas rendre parfaitement compte des conditions hémodynamiques et nous préférons rapporter cette pression pulmonaire à la pression systémique prise en même temps et par la même voie. Dans treize cas seulement, nous avons pu relever ainsi des pressions gauches :

— A travers un trou de Botal, 9 fois.

— Par ponction ventriculaire gauche, 2 fois.

— Par un canal artériel, 2 fois.

Cette comparaison met en évidence que :

— Deux nourrissons avaient des pressions pulmonaires supérieures à la pression aortique (obs. 1 et 8).

— Un nourrisson, qui présentait en outre une persistance du canal artériel, avait des pressions égales (obs. 25).

— Trois nourrissons avaient une pression pulmonaire supérieure à 75 % de la pression systémique (obs. 4, 9, 14). Ils fourniront deux décès.

— Sept malades avaient une pression pulmonaire inférieure à 75 % de la pression systémique.

Enfin, la pression des capillaires pulmonaires, chaque fois qu'elle a pu être prise, s'est montrée constamment élevée, au-dessus de 22 mm/Hg.

3° *L'angiographie* apporte la confirmation du diagnostic et permet de préciser l'existence d'une malformation associée. Toutefois, au-dessus d'un chiffre d'H.T.A.P. à 80 mm/Hg, l'intérêt de cette exploration est mis en balance avec les dangers qu'elle comporte, et l'on n'opacifie les cavités droites, de préférence à l'Artère Pulmonaire, faute de pouvoir injecter à Gauche, que si le diagnostic est improbable, discutable ou douteux.

Dans 22 cas, l'injection dans le ventricule droit a permis :

— De voir la C.I.V. au temps gauche ;

— De constater qu'il n'y avait pas d'obstacle sur la voie pulmonaire ;

— De découvrir une réopacification de l'oreillette droite à partir de l'oreillette gauche dans deux cas (obs. 2, 20), affirmant l'existence d'une C.I.A. associée ;

a) De face.

b) De profil.

Fig. 6. — Angiographie : injection à gauche.

— Dans 9 de ces cas, on a pu également injecter le produit de contraste dans le Ventricule Gauche et déceler une C.I.V. large, sans modification de la voie aortique (fig. 6).

Dans un cas (obs. 8), l'injection dans le Ventricule Droit n'a pas été pratiquée en raison d'une forte H.T.A.P. et c'est une ponction Ventriculaire Gauche qui a permis d'asseoir le diagnostic.

Dans deux cas enfin, la sonde est passée depuis le Tronc de l'Artère Pulmonaire dans l'Aorte, affirmant ainsi la persistance d'un Canal Artériel (obs. 14 et 25).

En définitive, la C.I.V. a pu être précisée dans 24 cas, par le cathétérisme et l'angiographie. Cependant, dans un cas, faute d'une injection à gauche, elle est passée inaperçue derrière un gros canal (obs. 14).

L'ensemble des examens cliniques et paracliniques met en évidence qu'il s'agissait donc de C.I.V. larges, à gros shunt, avec H.T.A.P. notable.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Au terme de ces investigations, on aura pu éliminer avec soin :

1° *Un Truncus Artériosus* où la cyanose est intermittente, le souffle diastolique de la base parfois absent, les pressions pulmonaires et aortiques égales ;

— De type I, il peut être méconnu, car l'angiographie ne permet pas toujours de voir que l'aorte naît à cheval sur le ventricule droit et qu'un tronc très court d'Artère Pulmonaire naît un peu à gauche de l'aorte (Bruins & Dekker [15]). Nous avons l'expérience d'une telle lésion prise une fois pour une C.I.V. (1 cas).

— De type II, il est plus facile à reconnaître quand l'angiographie montre que les deux artères pulmonaires naissent d'un vaisseau supra-cardiaque unique.

2° *Une Fistule Aorto-Pulmonaire.*

3° *Un Canal Atrio-Ventriculaire Commun* où :

— Le souffle en trident n'est pas toujours net ;

— L'hypertrophie biventriculaire prédomine sur le Ventricule Droit ;

— Les données du cathétérisme peuvent être très superposables à celles d'une C.I.V. ;

— L'angiographie sélective Gauche, surtout de profil, en apporte les signes, mais ils peuvent être très difficiles à interpréter ;

— La Trisomie 21 est ici plus fréquente qu'ailleurs, ce qui pourrait donner l'éveil (Benbouzid [9]).

La connaissance précise de la lésion anatomique responsable du shunt nous paraît ainsi nécessaire pour orienter au mieux la thérapeutique.

THERAPEUTIQUE

Le traitement d'une telle malformation est d'abord médical, puis, éventuellement, chirurgical.

I. — Traitement médical.

Il a toujours été effectué, chez tous nos malades, dès que le diagnostic est suspecté, le plus souvent en milieu pédiatrique ; il est ensuite intensifié et adapté, car il doit faire face à deux objectifs essentiels : la recompensation de l'état cardiaque et l'amélioration de l'état général.

1° LA RECOMPENSATION CARDIAQUE SE FAIT :

a) Par les tonicardiaques :

— Après une cure d'attaque à doses fortes permettant de faire régresser l'insuffisance ventriculaire gauche ou droite.

— Les doses d'entretien vont de I à III gouttes de Digitaline par jour, trois à quatre jours par semaine, ou tous les jours, pendant un mois ou deux.

— Elles peuvent s'accompagner, en présence d'un épisode aigu, de Cédilanide intraveineuse.

b) Par les diurétiques :

— Régime sans sel ou modérément désodé et diurétiques au long cours sont prescrits pour certains malades, bien que nous n'aimions pas nous trouver devant des situations hydroélectriques difficiles à contrôler, en raison des importantes fuites sodiques et potassiques qu'ils induisent.

— Nous préférons utiliser, en cure discontinue, des diurétiques à action brève et forte qui seront arrêtés avant l'intervention pour obtenir un équilibre ionique voisin de la normale.

2° L'AMELIORATION DE L'ETAT GENERAL

C'est tout un rituel de soins minutieux et d'attentions répétées où le personnel du Service des nourrissons ne ménage pas sa peine :

— Couveuse, souvent indispensable.

— Oxygène à la demande.

— Suralimentation après avoir éliminé toute intolérance aux laits et au gluten ; elle est souvent difficile à

mettre en pratique en raison de la longueur et de la fatigue des têtées dont bon nombre sont vomies. Les gavages, nous en avons fait l'expérience, sont mal tolérés, entraînant des diarrhées ; on sait, par ailleurs, le danger

— Fortifiants divers : Cocktails polyvitaminés, Fer, acides aminés indispensables.

— Antibiotiques et ferments lactiques lors des recrudescences des infections broncho-pulmonaires, afin de ne pratiquer l'intervention qu'au minimum de l'infection, comme Kirklin l'a souligné dès 1961 [49].

— Transfusions répétées d'Hématies déplasmatisées, car nous avons constaté que de telles C.I.V. sont constamment anémiques avec un hématocrite bas :

Moins de 3 500 000 G.R./mm³ : 10 cas.

De 3 500 000 à 4 000 000 G.R./mm³ : 9 cas.

— Enfin, on évitera les déperditions hydro-salines par diarrhées, vomissements, sueurs profuses, sécheresse de l'air, ainsi que les contaminations virales et bactériennes, toutes choses qui, en milieu hospitalier, réclament une vigilance de tous les instants, malgré les déceptions pluriquotidiennes.

Les objectifs de ce traitement médical d'épreuve sont parfois atteints, ce qui permet d'attendre un âge plus avancé et d'obtenir un gain de poids.

Ainsi, sur les 46 nourrissons porteurs d'une C.I.V. avec H.T.A.P. confirmée par cathétérisme à moins de dix-huit mois et pendant la même période d'activité du Service :

— Si, pour 19 malades (41,23 %), la circulation extra-corporelle a suivi de près le cathétérisme,
d'un vomissement dans ces circonstances.

Six malades (13,02 %) ont pu attendre un certain temps, mais ont dû subir la fermeture avant dix-huit mois (obs. 4, 5, 8, 11, 18, 22) ; le temps qui s'est écoulé entre le cathétérisme et l'intervention allait de deux à dix mois.

Par ailleurs, seize malades (34,72 %) ont pu franchir le cap des deux ans sans être opérés.

II. — Traitement chirurgical.

« *La fermeture de la C.I.V. doit être effectuée toutes les fois que cela est possible* » (McGoon [57]), sous réserve de certaines contre-indications.

A) CONTRE-INDICATIONS

Elles s'inscrivent dans les données anatomiques et évolutives :

1° Anatomiques :

- *L'absence de cloison inter-ventriculaire.*
- *Une hypoplasie du ventricule gauche.*
- *Une aplasie des artères pulmonaires.*

2° Evolutives :

— L'efficacité du traitement médical d'épreuve sélectionne des *malades qui vont bien*, mais on se souviendra que la situation peut n'être que temporaire. Rappelons que six nourrissons de cette série ont pu atteindre un âge plus avancé.

— L'intervention doit être refusée aux *malades qui vont mal :*

- De façon temporaire, lors d'une infection broncho-pulmonaire évolutive ou d'une insuffisance cardiaque aiguë qui peut être améliorée par un traitement médical plus intense.

• De façon définitive, lorsqu'il existe un shunt droit-gauche ou une insuffisance cardiaque irréversible.

B) INDICATIONS

1° *D'une manière générale,* les indications de la fermeture de la C.I.V. reposent sur un faisceau d'arguments montrant que les conséquences d'une C.I.V. par débit élevé ne sont pas améliorées par le traitement médical :

— Insuffisance ventriculaire droite persistante avec gros foie (obs. 2, 9, 15).

— Augmentation rapide du volume cardiaque (obs. 15, 16, 22) ou volume cardiaque identique.

— Surcharge vasculaire pulmonaire inchangée.

— Accentuation des signes électrocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire droite (obs. 6, 22).

— Courbe de poids basse et stationnaire pratiquement horizontale.

Ces notions évolutives sont appréciées par une étroite collaboration médico-chirurgicale où chaque argument est discuté de façon répétée, deux fois par semaine ou plus.

2° *Des indications particulières* ont été portées dans cette série.

— Absence d'amélioration quatre mois après section-suture d'un Canal Artériel (obs. 14) ; dans ce cas, un nouveau cathétérisme a confirmé la persistance d'une H.T.A.P. à 94 mm/Hg.

— Répétition d'Œdème Aigu Pulmonaire non contrôlée par le traitement médical (obs. 13).

— Echec d'un Banding ayant conduit à un arrêt cardiaque quelques heures après (obs. 1) ; l'ablation d'urgence

du fil de cerclage de l'artère pulmonaire replaça le nourrisson dans les pires conditions ; nous rangeons maintenant cette intolérance du Banding parmi les contre-indications à la fermeture.

— Accidents syncopaux avec cyanose passagère évoquant des inversions de Shunt et rattrapés par le traitement d'urgence (obs. 11).

— Collapsus où l'enfant n'est maintenu en survie que par des perfusions de vaso-presseurs (obs. 12) ; devant cet état terminal, nous pensons que l'heure chirurgicale est passée.

— Un très gros shunt, avec C.I.A. associée (obs. 2), chez un nourrisson dont l'état général et le poids relativement satisfaisants ont permis de réaliser la fermeture.

— Dans un cas (obs. 7), il s'agissait d'une C.I.V. dont l'H.T.A.P. était certes modérée, mais qui devait retourner vivre en Equateur (Quito : 2 850 m) et l'on sait [4] le danger de l'hypoxie des altitudes chez de tels nourrissons.

TECHNIQUE CHIRURGICALE

Pour ces vingt-cinq nourrissons, la fermeture chirurgicale de la C.I.V. a été réalisée sous vision directe, en Circulation Extra-Corporelle. Nous nous permettons d'en souligner quelques points de détails techniques qui nous ont paru importants chez le nourrisson, car ils diffèrent un peu des C.E.C. habituelles de l'adulte.

ANESTHESIE

Après une dénudation veineuse, l'anesthésie débute l'intervention et son importance est primordiale, non seulement pour faciliter les gestes chirurgicaux, mais surtout pour assurer des suites les plus simples. Le bien-fondé de la qualité de ce préalable s'inscrit dans l'étude de ces dossiers considérés dans le temps.

Autrefois, après une prémédication, l'induction et l'entretien de l'anesthésie étaient réalisés avec l'association Barbituriques et Curares, très dilués, à doses adaptées au poids du malade.

Depuis 1967 (obs. 14 et suivantes), pour éviter toute dépression centrale, respiratoire et circulatoire, on n'utilise plus ni les neuroleptiques, ni les analgésiques centraux. Seule l'*anesthésie volatile* est appliquée avec un mélange de *Protoxyde d'Azote* et d'*Oxygène*, en n'utilisant le *Fluothane* qu'avec prudence ; sa profondeur est adaptée à chaque instant, en surveillant étroitement le rythme cardiaque : aucun ralentissement du rythme ne sera toléré,

car on sait le danger d'une bradycardie capable d'évoluer de manière foudroyante. Un *Pachycurare* (Gallamine) à doses minimes est donné pour l'ouverture de la paroi essentiellement.

C'est donc une anesthésie légère, contrôlée par une hyperventilation modérée avec la plus faible quantité possible de myorésolutifs (F. Ploquin [70]). Le réveil est alors rapide et la respiration spontanée ; la respiration contrôlée est devenu inutile. Nous pensons que cette amélioration, au prix d'une simplification, fut pleine de bénéfices.

INTERVENTION

1° La Circulation Extra-Corporelle.

Elle est menée en Hémodilution et Normothermie.

a) *L'Oxygénateur* « disposable Travenol » à bulles, type « Babies », est amorcé avec une quantité suffisante de Sang Hépariné, isogroupe testé et de Tham, pour un débit de 2 litres à 2,2 l/mn/m^2.

b) *La Normothermie* implique la présence d'un Echangeur Thermique dans le circuit et la nécessité d'une surveillance étroite de la température œsophagienne et rectale du malade ; nous connaissons, en effet, la facilité et le danger de l'Hypothermie chez le nourrisson.

Toutefois, les quatre premiers malades ont été opérés en Hypothermie puisque nous ne disposions pas de l'Echangeur. Par la suite, nous avons utilisé l'échangeur pour assurer une hypothermie à 30° pendant le clampage aortique et pour rendre le réchauffement du malade plus facile, plus rapide et plus sûr.

Enfin, les onze derniers malades ont été opérés en normothermie, car nous n'avons pas utilisé de clampage aortique.

2° La voie d'abord est une sternotomie médiane selon l'incision cutanée d'Aberdeen ; la péricardotomie médiane permet d'exposer le cœur, sans ouvrir les plèvres, ce qui assurera des suites ventilatoires simples.

3° Les canulations méritent une attention particulière, car le champ opératoire est exigu, le cœur fragile et irritable.

a) *Canulation Artérielle.*

On commence toujours par elle au cas où surviendraient un Collapsus, un trouble du rythme, ou une hémorragie à laquelle le nourrisson est très sensible.

— Les artères fémorale et iliaque étant trop petites pour être cathétérisées, la canule a été placée, au début de notre expérience, dans l'iliaque primitive avant sa bifurcation ; mais la voie d'abord est très large, nécessitant un décollement péritonéal ; de plus, la fermeture de l'artériotomie est très délicate ; il s'est avéré que, malgré son excellent site, la canulation iliaque n'était pas anodine et elle a été abandonnée au profit de la canulation aortique.

— Dès 1964 (obs. 3, 4), F. Fontan canulait l'Aorte Ascendante ; mais l'absence d'une canule appropriée aussi peu traumatique que possible fit revenir pour un temps à la canulation iliaque. Une canule artérielle (Bardic-U.S.C.I.) de petit calibre a été utilisée dans les quatorze derniers cas. Sa mise en place est plus sûre et cette canulation de l'aorte ascendante est toujours réalisable et plus facile à réparer. Son seul inconvénient est la place prise par la canule dans un champ opératoire étroit ; mais, en la plaçant tout à fait au sommet, on peut l'effacer suffisamment de sorte qu'elle ne gêne pas.

b) *Canulations veineuses.*

Les Veines Caves ne sont contrôlées que pendant la C.E.C., car le passage des lacs suffit souvent à irriter le cœur.

On utilise des canules veineuses (U.S.C.I.), de petit calibre (5.7 - 7.9), armées pour éviter leur coudure (Kirklin [50]).

Elles sont placées de la manière suivante :

— En commençant par l'auricule droite, on essaie de placer la canule dans la veine cave supérieure ; si l'on n'y parvient pas facilement, on la laisse dans l'oreillette droite ; on commence une C.E.C. partielle en assistant le cœur ; on peut alors placer sans risque la canule cave inférieure par l'oreillette droite et assurer la position de la canule dans la Veine Cave Supérieure ; en raccordant cette deuxième canule, on veillera à ce qu'il n'y ait pas de bulles dans le circuit, au besoin, en arrêtant la C.E.C. quelques secondes.

— Les lacs sont alors passés autour des veines caves et serrés sur les canules.

c) *La mise en place d'une canule de décharge* dans le ventricule gauche nécessitant une légère luxation du cœur entraîne le plus souvent un Bloc Auriculo-Ventriculaire.

4° Au début de notre série, l'aorte était clampée à ce moment. Actuellement, une légère tension du lac aortique suffit à diminuer le retour veineux coronaire et permet d'éviter l'anoxie myocardique.

5° Exposition des lésions.

a) Une ventriculotomie droite transversale est réalisée en ménageant le coronaire. Les lésions sont exposées alors que le cœur continue de battre, mais faiblement, lentement, ce qui n'est pas gênant pour la réparation.

b) Les C.I.V. que nous avons trouvées se classent selon Kirklin [49] en :

— Type I : hautes, membraneuses, au-dessus de l'éperon de Wolff, dans 2 cas (obs. 2, 8).

— Type II : moyennes, sous l'éperon, dans 13 cas.

— Type III : postérieures, cachées par la tricuspide, dans 9 cas.

— Type IV : musculaires, basses, dans 1 cas (obs. 10).

— Nous n'avons pas trouvé de C.I.V. multiple en « fromage de gruyère » et nos proportions rejoignent celles de Cooley & Hallman [21].

6° Réparation.

Le mode de réparation témoigne de la taille de la C.I.V. : plus de 1 cm^2 dans 16 cas. Nous avons pu la fermer :

— Avec un patch de Téflon, 16 fois.

— Avec un patch péricardique, 1 fois (obs. 23).

— Avec un patch de Téflon à soupape, 1 fois (observation 17).

— Par suture directe à points simples, 5 fois.

— Par des points simples mais appuyés sur une attelle de Téflon, 2 fois (obs. 20 et 21).

Dans ces deux derniers modes de fermeture, la rapidité de l'intervention s'en ressent, puisque la durée totale de la C.E.C. a été de :

Moins de trente minutes : 2 cas.

De trente à quarante-cinq minutes : 10 cas.

De quarante-cinq à cinquante minutes : 9 cas.

Plus de soixante minutes : 5 cas.

Les points sont toujours passés « *en U* » dans la partie postéro-inférieure du rebord de la C.I.V., en tenant compte du trajet présumé du faisceau de His, parfois aussi dans les autres quadrants. Ils doivent prendre assez d'étoffe membraneuse et musculaire et *l'entrecroisement de leur jambage* sur le patch, réalisant une sorte de surjet à points séparés, paraît assurer une prise solide sur un tissu coupé plus large que le défect (fig. 7), cette technique de F. Fontan peut ainsi diminuer le pourcentage de fuites.

Les lésions associées sont traitées de la manière suivante :

— Avant la ventriculotomie mais en C.E.C. : section ligature du canal artériel associé, dans le même temps opératoire.

— A travers l'orifice tricuspidien, on a pu fermer deux petites C.I.A.

Après fermeture de la ventriculotomie par un surjet aller-retour, les électrodes de Pace-Maker externe sont faufilées de façon préventive, l'une sur le myocarde, l'autre sous la paroi ; l'ablation de la canule de décharge provoque souvent, en effet, un Bloc fonctionnel transitoire.

7° La compensation sanguine.

Elle est assurée par la C.E.C. en essayant d'obtenir :

— Une pression aortique supérieure à 85 ou 100 mm Hg.

— Une pression veineuse auriculaire droite inférieure à 12 mm Hg.

Il semble bien qu'il soit nécessaire de compenser ces malades un peu plus que ne l'estime la mesure des pertes sanguines peropératoires.

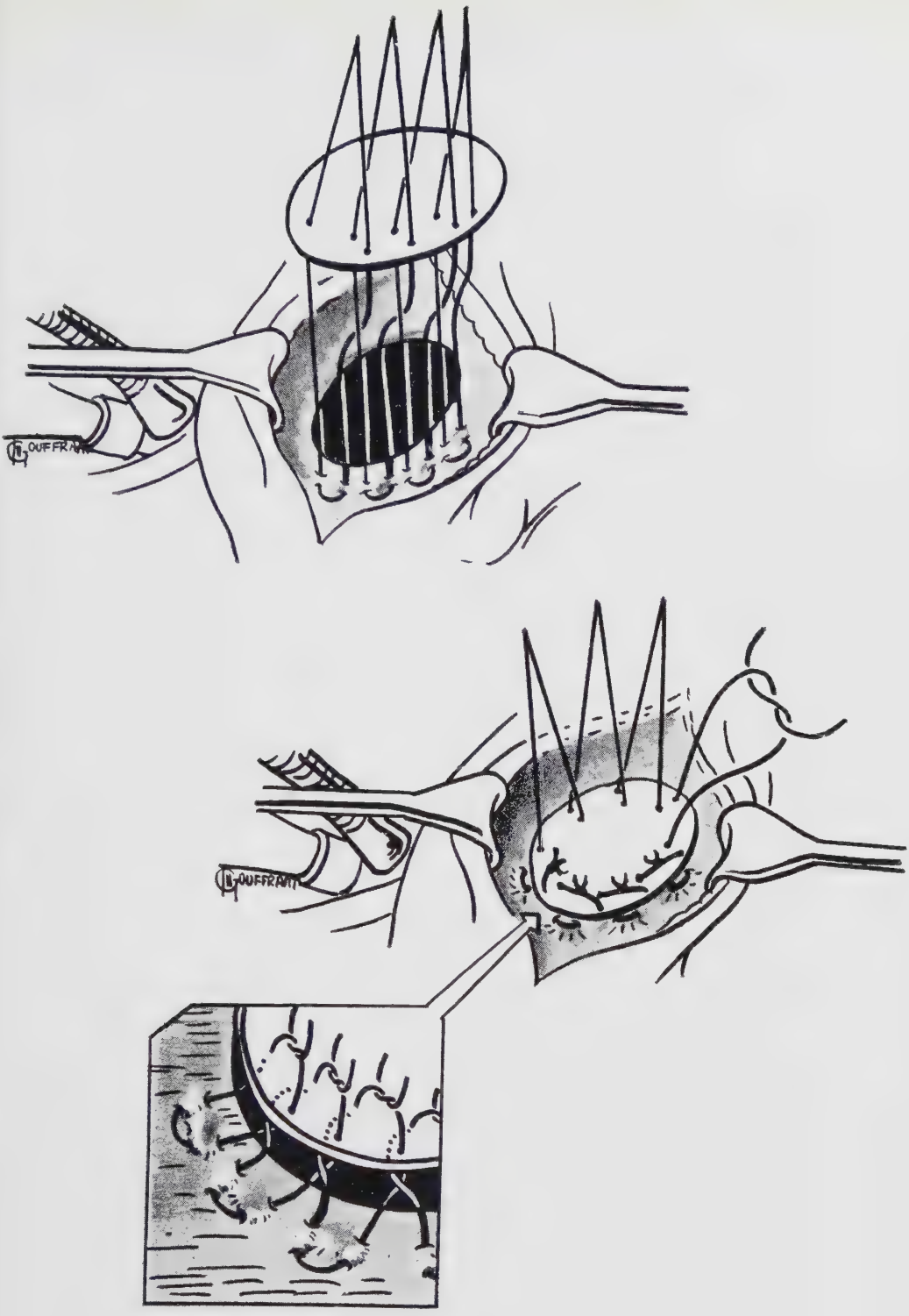


FIG. 7. — Technique de fermeture par patch :
Les fils des points « en U » successifs sont entrecroisés.

Tandis que le nourrisson retrouve son autonomie, la C.E.C., arrêtée, est prête à repartir s'il en était besoin :

— *Soit à cause d'une surcompensation* (2 cas), suspectée devant un cœur très gros qui se ralentit, et affirmée par une pression veineuse très importante ; il suffit de déclamper un peu les canules caves et de faire tourner la C.E.C. au même niveau pendant quelques instants pour assurer l'équilibre.

— *Soit pour réaliser une assistance circulatoire* de quelques minutes, voire plus longue (30 mn, obs. 24), si cela est nécessaire.

Enfin, après ablation de la C.E.C., le thorax est refermé sur un drainage péricardique.

Les pressions après correction ont été prises dans quatre cas où une très forte H.T.A.P. existait au départ :

	Préopératoire (*en mm Hg*)	*Postopératoire* (*en mm Hg*)
Obs. 1 :	V.D. 118 - T.A.P. : 114	V.D. : 50 - V.G. : 100
Obs. 4 :	V.D. 96 - T.A.P. : 87	V.D. : 45 - Ao : 130
Obs. 12 :	V.D. 80 - T.A.P : 67	V.D. : 32 - V.G. : 130
Obs. 17 :	V.D. 91 - T.A.P. : 104	V.D. : 10

Elles montrent, même dans ces cas, la baisse significative des pressions droites avec des pressions systémiques plus fortes. On constate dans ces cas la persistance d'une pression modérément élevée dans le Ventricule Droit ; on sait cependant que ces chiffres continueront de baisser à mesure que la régression des lésions artériolaires pulmonaires aura lieu (Hallidie-Smith [37]).

SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES

Le nourrisson se réveille vite et, dans presque tous les cas, il peut être détubé sur la table d'opération. La

réanimation se fait en couveuse pour les plus petits, pour mieux surveiller la température, le degré hygrométrique de l'air et son enrichissement en oxygène.

La Ventilation est toujours spontanée, sauf dans deux cas, avant 1967, où nous avons été contraints de maintenir une ventilation assistée par respirateur SF 4 ; une intubation prolongée a donc été nécessaire, pendant vingt-quatre heures pour un malade et huit jours pour l'autre ; les nombreux épisodes atélectasiques de ce dernier soulignent les difficultés d'appareillages et de réglages et les dangers infectieux d'une telle méthode ; nous n'y faisions appel qu'avec regret.

La réanimation de nos nourrissons est, en fait, une surveillance extrêmement étroite, clinique, électrocardiographique continue et portant aussi sur le drainage. Le traitement est en effet réduit :

— Stricte compensation des pertes sanguines de drainage.

— Réhydratation minime, suffisante pour entretenir le cathéter : 2 à 3 ml/kg/H. en associant pour moitié du sérum glucosé isotonique et pour moitié du sérum salé isotonique.

— Tonicardiaques intraveineux, de façon discrète mais répétée dès le début.

Le Pace-Maker est laissé en marche jusqu'à rétablissement d'un rythme sinusal satisfaisant.

La sonde d'aspiration gastrique demeure en place, en siphonnage, jusqu'à la reprise du transit intestinal.

Le premier biberon d'eau sucrée peut être donné le plus souvent à la douzième heure ; il signe le retour à la vie normale. Il est accompagné d'un traitement tonicardiaque d'entretien *per os* qui sera poursuivi pendant

un temps variable. Progressivement, une alimentation normale et même hypercalorique peut être reprise ; elle est cette fois bien tolérée et nous n'avons pas observé de vomissements dans les suites opératoires.

Le nourrisson reprend progressivement un teint bien coloré et, à la troisième semaine en général, il peut être enfin rendu à sa famille ; depuis longtemps, il a repris du goût au jeu.

RÉSULTATS

Quinze nourirssons sont vivants, dix sont décédés, soit 40 % de mortalité dans cette série. Une analyse attentive permet de tempérer la brutalité de ces chiffres.

I. — LES ECHECS

A) Circonstances.

Les circonstances d'une évolution rapidement fatale sont les suivantes :

— 6 nourrissons n'ont pas survécu aux premières heures postopératoires (24 %).

— 1 enfant est décédé dans un tableau d'hypothermie avec Bloc Auriculo-Ventriculaire apparu à la dixième heure (obs. 4).

— 2 nourrissons ont présenté, un mois après la fermeture, un tableau infectieux pulmonaire et pariétal avec désunion sternale suivie d'une tentative de réparation chirurgicale (obs. 1, 24).

— 1 nourrisson est décédé un mois après une deuxième C.E.C. (obs. 17) : il s'agissait d'une très grave C.I.V. avec Pression Pulmonaire à 108 mm Hg, très certainement voisine de la pression systémique. Il avait un petit Ventricule Gauche et une Grosse Oreillette Droite évoquant un shunt du V.G. vers l'O.D. à travers une Insuffisance Tricuspidienne. Cette C.I.V. avait été fermée par un patch « à soupape » mais s'était réouverte ; après deux mois de traitement médical, le lâchage postéro-supérieur du patch

fut fermée par quatre points. Mais l'insuffisance cardiaque persista et le traitement médical fut inefficace.

B) **Caractères communs.**

Nous avons recherché des traits communs à ces mauvais résultats en fonction des données cliniques et paracliniques. Nous les avons rassemblés sur un tableau pour montrer le fâcheux effet de leur association (tabl. I).

Nous avons remarqué dans cette courte série que :

1° *L'âge* constitue un handicap : nos quatre nourrissons opérés à *moins de six mois* ne survivent pas ; l'un d'eux, il est vrai, fut victime d'une désunion sternale, un mois après, qui vint compromettre le bon résultat initial (obs. 3, 10, 13, 24) (fig. 8).

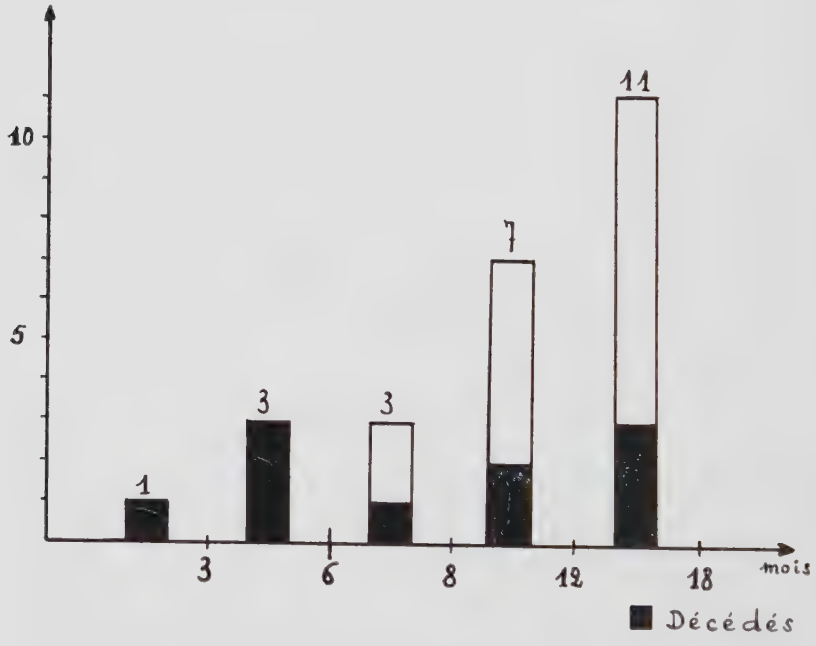


Fig. 8. — Age au moment de la C.E.C.

Observations	I	3	4	8	9	10	13	17	24	25
Age		4 mois				5 mois	3 mois		4 mois	
Poids		3,5 kg	4,8 kg		3,9 kg	3,6 kg	3 kg		3,3 kg	
H.T.A.P.	PAP > PS		PAP / PS = 84 %	PAP > PS	PAP / PS = 78 %	PAP = 80		PAP = 104		PAP = PS
E. C. G. Sous-décal. S.T. T négatif en précord. G .				+				+	+	+
Type anatomique		I		i						
Déformation thoracique ..	+								+	

TABLEAU I

Influence de l'association de certains facteurs dans les mauvais résultats.

2° *Le poids de 5 kilogrammes* représente une limite : en effet, les six enfants d'un poids inférieur n'ont pas supporté l'intervention (obs. 3, 4, 9, 10, 13, 24).

3° Même s'il s'agit d'une forte *H.T.A.P.* de débit, le pronostic sera mauvais si les pressions pulmonaires sont *supérieures à 75 % de la pression systémique* (6 décès sur 7 cas).

4° *Un E.C.G.* comprenant un sous-décalage de ST et une inversion de l'onde T dans les précordiales gauches est retrouvé dans quatre évolutions fatales ; par contre, aucun des malades survivants ne présentait, avant l'intervention, cette altération électrocardiographique.

5° *Le type anatomique* de la C.I.V. est peut-être important à considérer : deux décès appartiennent au type I de cette malformation.

Aucun des paramètres ci-dessus ne constitue en lui-même une contre-indication ; l'expérience de la chirurgie à cœur ouvert du nourrisson nous en a fourni la preuve (F. Fontan [30]).

Enfin, *les données de l'expérience* ont influé sur la qualité des résultats :

— 7 décès pour 13 malades dans les trois premières années.

— *3 décès pour 12 malades pour les deux dernières années* (soit 25 %).

Ceci paraît lié aux progrès de l'ensemble de l'équipe chirurgicale, de la conception de la C.E.C. permettant d'éviter l'anoxie myocardique et assistant la reprise cardiaque en fin d'intervention ; mais aussi aux progrès de la régulation thermique peropératoire par l'Echangeur et de l'anesthésie-réanimation, toutes deux les plus simples possibles.

II. — COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES

Elles soulignent les difficultés anatomiques et techniques de cette réparation.

1° Troubles du rythme.

A) BLOC AURICULO-VENTRICULAIRE

— 1 bloc fatal, nous l'avons vu, a été vraisemblablement entraîné par l'hypothermie (obs. 4).

— 3 blocs transitoires ont persisté quelques temps après l'intervention. L'entraînement par pacemaker externe prit le relais de la conduction :

- Pendant vingt-quatre heures pour un malade (obs. 15).
- Pendant une heure pour un malade qui devait décéder quelques heures plus tard, sinusal mais en insuffisance cardiaque congestive (obs. 3).
- Pendant une demi-heure également pour un autre malade qui reprit très vite un rythme sinusal autanome (obs. 7).

— Dans la presque totalité des cas, nous observons, dès la fin de l'intervention, un bloc incomplet de la branche droite qui ne paraît pas affecter le fonctionnement cardiaque.

B) UN FLUTTER AURICULAIRE

Associé à une hypokaliémie, il a été réduit en vingt-quatre heures par une recharge potassique et une intense digitalisation ; le rythme sinusal obtenu s'est dès lors maintenu (obs. 5).

2° Troubles neurologiques.

— Un nourrisson a présenté quatre comas successifs dans les premières quarante-huit heures suivant l'intervention, avec une hémiplégie Droite transitoire qui a complètement regressé (obs. 2).

— Un autre a convulsé et fait une courte apnée une demi-heure après la fin de l'intervention ; il n'a gardé aucune séquelle (obs. 18).

Faut-il faire intervenir chez ces nourrissons vite asymptomatiques une embolie gazeuse minime ou un terrain épileptique préexistant ?

3° Infection broncho-pulmonaire.

Observée chez quatre malades dont l'un avait été ventilé pendant huit jours, elle retarda de quelques jours la sortie de l'hôpital, sauf pour l'un d'eux qui associait une désunion pariétale, nous allons le voir (obs. 20).

4° La désunion sternale.

Suivie de désunion cutanée et de suppuration pariétale, elle est survenue chez trois malades qui présentaient une déformation thoracique en carène. Deux nourrissons ont été repris chirurgicalement : l'un est décédé dans les huit jours qui suivirent (obs. 1) ; un autre au cours de la réparation chirurgicale (obs. 24) ; chez le troisième, la temporisation a permis d'obtenir une cicatrisation par deuxième intention (obs. 20).

Cet accident, prévisible en cas de déformation thoracique, peut donc être grave et sa rapidité de survenue est peut-être liée au caractère cartilagineux du Sternum de ces enfants. Nous cherchons une solution pour l'éviter.

5° Insuffisance aortique.

Un nourrisson opéré à l'âge de dix mois présente une régurgitation aortique, décelée six mois après la fermeture, fortuitement, au décours d'une coqueluche. Elle se manifeste par un souffle diastolique 1,5/6 (obs. 21).

6° Persistance du shunt.

Chez 12 des 18 malades dont nous avons pu suivre les signes d'auscultation dans la période postopératoire, nous avons constaté l'apparition précoce (en général dans les huit premiers jours) d'un souffle systolique qui fut alors évalué :

— 0,5/6 quatre fois.

— 1 /6 huit fois.

Nous avons remarqué, au cours de l'évolution, que (fig. 9) :

Tous les souffles chiffrés initialement à 0,5/6 ont disparu un an plus tard.

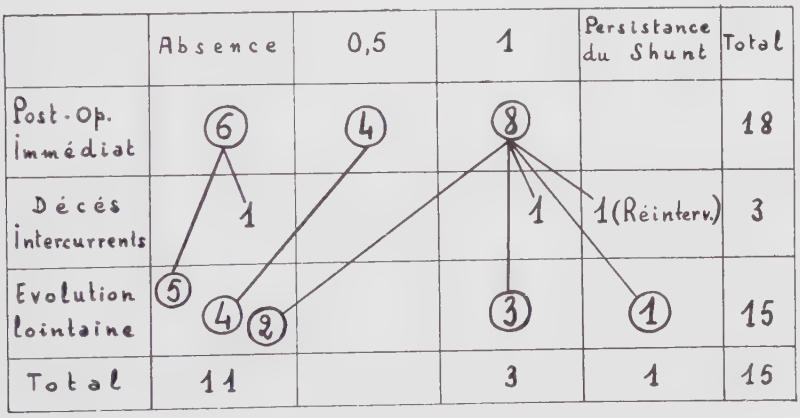


Fig. 9. — Evolution des souffles systoliques postopératoires.

Parmi les souffles chiffrés à 1/6 dans les suites précoces :

— Dans un cas (obs. 17), l'accentuation progressive et rapide du souffle est allée de pair avec l'apparition d'une Insuffisance Cardiaque. La réintervention au deuxième mois de cette évolution a constaté le lâchage partiel du patch ; dans les suites de cette nouvelle intervention, un nouveau souffle 1/6 est apparu, mais l'enfant est décédé.

— Dans un autre cas, on n'a pas pu apprécier l'évolution de ce souffle, car le malade est également décédé (obs. 24).

— Dans un cas, ce souffle s'est aggravé très progressivement pour atteindre 3/6, six mois plus tard (obs. 21). Le cathétérisme a retrouvé des pressions droites encore élevées (V.D. = 50 - T.A.P. = 46), mais moins qu'avant l'intervention (V.D. = 62 - T.A.P. = 62) ; l'angiographie a confirmé la réopacification des cavités droites au temps gauche. Chez ce malade qui avait pris 1,300 kg en six mois et qui mène une vie normale, un traitement médical contrôle bien l'évolution.

— *Dans deux cas, ce souffle a totalement disparu,* après un mois d'évolution pour l'un (obs. 20), après six mois pour l'autre (obs. 18).

— *Dans trois cas* enfin (obs. 5, 14, 23), *le souffle persiste* sans accentuation ; l'état clinique, radiologique et électrique confirme que ni le cœur, ni le poumon, ni la circulation systémique n'en sont affectés. Aucun de ces malades n'a dû subir un nouveau cathétérisme. Pas plus que chez l'adulte, nous ne pouvons attribuer l'existence d'un souffle systolique minime sur la voie pulmonaire, à la persistance d'un shunt infime ou à une modification anatomique locale. Un tel souffle peut s'observer avec une fermeture parfaite, comme le constate Lillehei [54], sur

une grande série de cathétérisme de contrôle. Comme l'a aussi constaté Kakulina [46], seule compte la tolérance clinique ; à supposer qu'un shunt existe encore, il est certainement inférieur à 10 % du débit cardiaque puisque nous savons que c'est à partir de ce chiffre qu'un shunt risque d'être mal toléré.

Au total, l'apparition fréquente d'un souffle systolique dans les suites opératoires nécessite une surveillance répétée pour déceler son augmentation ou sa disparition, celle-ci d'autant plus probable qu'il était minime au départ.

III. — BONS RESULTATS

Les quinze nourrissons vivants de cette série (60 %) ont montré une évolution spectaculairement satisfaisante et qui se maintient, sauf dans un cas, nous l'avons vu (obs. 21).

La surveillance postopératoire lointaine nous a apporté des constatations encourageantes :

— La courbe pondérale remonte en flèche pour atteindre un niveau normal ; pour le cas le plus net dont le poids était stationnaire avant l'intervention, 2,500 kg ont été acquis en trois mois.

— L'alimentation est reprise sans difficultés.

— Les Broncho-Pneumopathies disparaissent totalement.

— Absence ou discrétion du souffle qui va s'atténuant, confirment la disparition du shunt.

— Le retour du volume cardiaque à la normale se fait très progressivement ; il est d'autant plus appréciable que la réaction péricardique postopératoire aura été modeste et que la croissance de l'opéré devient plus rapide et plus nette.

— La disparition de l'Hypertrophie Ventriculaire Droite électrique est un peu plus longue à se manifester et parfois difficile à affirmer en cas de bloc de branche droit.

— Un traitement tonicardiaque d'entretien a été maintenu de un à cinq mois ; par la suite, *aucun traitement n'est plus nécessaire.*

De plus, et c'est une constatation importante, l'éveil psychomoteur, au sein de la famille, est satisfaisant sur les plans intellectuel et affectif.

Le recul dont nous disposons (fig. 10), qui va *de UN AN à presque CINQ ANS*, nous permet d'augurer pour ces enfants une croissance normale, physique et psychique, sans craintes ni souvenirs.

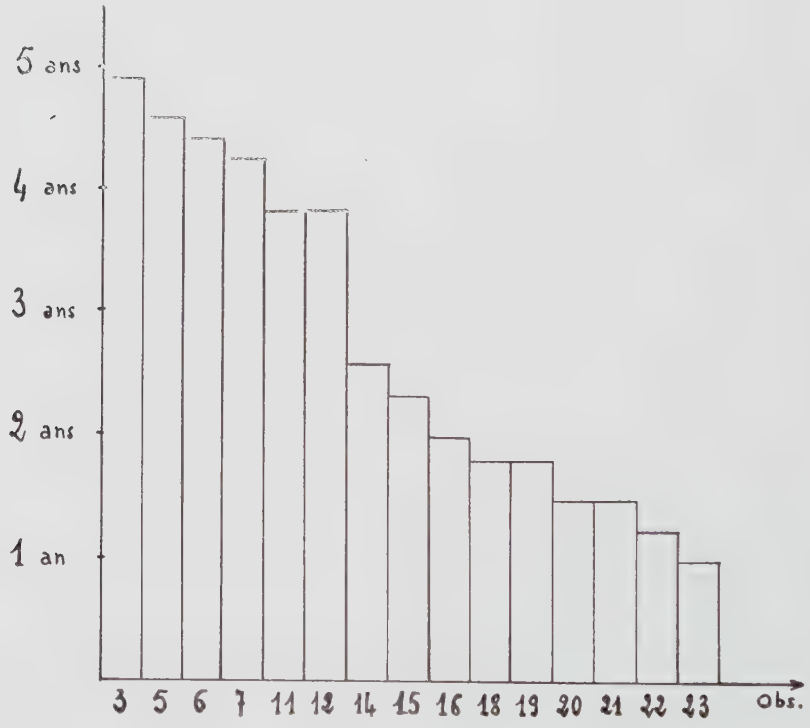


Fig. 10. — Temps écoulé depuis l'intervention.

NOM Date de naissance	Poids à la naiss.	DECOUVERTE		Auscultation	RADIOGRAPHIES		E. C. G.		CATHETERISME								TRAITEMENT PREOPERATOIRE DIGITALINE	INTERVENTION					Lésions	Mode de fermeture	Résultats immédiats	REANIMATION			RESULTATS LOINTAINS			
		Age	Mode		Cœur	Surcharge pulmonaire	Axe	Hypertr. systol. du V.G.	Age	D	G	Oxymétrie OD-VD	Pressions V.D.	Pressions T.A.P.	Pressions G	Angio		Age	Poids	Numération	C.E.C. Canulation	C.E.C. Débit				Ventil.	Rythme		Recul	Age actuel	Auscultation	Etat clinique
1. LAL. (Patrick), 3 avril 1963	3,100 kg	2 mois	Pulmon.	s.s. 3/6 Thrill = 0	H.B.V.	Hilaire	+ 60		13 mois	+		+ 4,5 vol.	118	114	> 98	C.I.V.	III gouttes x 3/7 Diurilix : 1/4 × 4/7	13 mois	6,600 kg	4 100 000	BANDING = TAP : 50 — AO = 110 Libération du cerclage de l'A.P.		Arrêts cardiaques			Encombrt		Désunion sternale Au 8e J. DCD				
																					I	390 cc	Type III 0,5 cm²	PATCH	VD = 50 VG = 100 T.A. : 12/7							
2. LAR. (Dominique), 20 février 1963 ..	2,800 kg	Naiss.	Pulmon.	s.s. 4/6 Thrill ++	H.B.V.	Globale	+ 50		18 mois	+		+ 4 vol.	61	56	101	C.I.V. + C.I.A.	II gouttes x 3/7	18 mois	8,300 kg	3 900 000	I	750 cc	Type II 0,7 cm² Botal	PATCH	T.B.			4 comas avec Hémiplégie Dte régressifs	4 ans + 11 mois	6 ans + 5 mois	Normale	T.B.
3. ALL. (Sylvie), 17 juillet 1964 .	3,600 kg jumelle	Naiss.	Pulmon.	s.s. 4/6 Thrill +	H.B.V. H.A.D.	Globale	+ 100		3 mois	+		+ 1 vol.	66	64		C.I.V.	II gouttes x 4/7 1/4 Diurilix par petites cures	4 mois	3,500 kg	3 100 000	A o	290 cc	Type I 0,5 cm²	PATCH			B.A.V. DCD				
4. BLA. (Myriam), 16 mars 1964	2,070 kg	4 mois	Pulmon.	s.s. 3/6 Thrill +	H.B.V.	Globale	+ 80		6 mois	+		+ 3,15 vol.	96	PAP/PS = 87/64 %	103	C.I.V.	III gouttes x 3/7 Aldactone : 1/2 cp par jour	11 m 1/2	4,800 kg		A o	350 cc	Type III 1 cm²	PATCH	VD = 45 Ao = 130		B.A.V.	Hypothermie DCD				
5. PIT (Christ.), 18 mai 1964		Naiss.	Pulmon.	s.s. 4/6 Thrill +	H.V.D.	Globale	+ 75		7 mois	+		+ 1,6 vol.	75	70	98	C.I.V.	III gouttes x 3/7 Diurilix : 1/4 x 3/7	10 mois	7,200 kg	3 870 000	I	600 cc	Type II Plus de 1 cm²	PATCH	s.s. = 1/6		Flutter	Déshydratation	4 ans + 7 mois	5 ans + 5 mois	s.s. = 1/6 B2 normal	T.B.
6. JOU. (Yannick), 9 octobre 1964 ..	3,600 kg	1 mois	Pulmon.	s.s. 4/6 Thrill +	H.B.V.	Périphér. et Hilaire	+ 75		7 mois	+		+ 2,7 vol.	80	77		C.I.V.	I goutte x 4/7	7 mois	5,250 kg	4 600 000	I	360 cc	Type II 1 cm²	PATCH				s.s. 0,5/6	4 ans + 5 mois	5 ans	Pas de souffle	T.B.
7. LET. (Joseph), 27 mai 1964	3,030 kg	3 mois	Pulmon.	s.s. 3/6 Thrill +	H.V.G.	Hilaire	+ 60		13 mois	+		+ 1,45 vol.	46	37	126	C.I.V.	I goutte x 3/7	13 mois	9 kg	3 450 000	I	500 cc	Type II 0,64 cm²	Directe 3 points			B.A.V. 1/4 d'heure	s.s. 0,5/6	4 ans + 3 mois	5 ans + 6 mois	Normale	T.B.
8. DAV. (Sylvie), 11 mars 1964	3,100 kg	3 mois	Pulmon. Cyanose	s.s. 3/6 Thrill incst	H.B.V.	Globale	— 45	H.S.V.G.	15 mois	+	P V G	+ 5,4 vol.	117	119	> 80	C.I.V.	III gouttes/jour	18 mois	6,500 kg	3 260 000	I	700 cc	Type I 1 cm²	PATCH	DCD							
9. LAR. (Bruno), 28 mai 1965	3,500 kg	4 mois	Hypotrophie + gros foie	s.s. 4/6 Thrill +	H.B.V.	Globale	+ 60		7 mois	+		+ 2,9 vol.	70	PAP/PS = 66/78 %	84	C.I.V.	III gouttes x 4/7	7 mois	3,900 kg	3 700 000	I	350 cc	Type II 1 cm²	PATCH	DCD							

NOM Date de naissance	Poids à la naiss.	DECOUVERTE		Auscultation	RADIOGRAPHIES		E. C. G.		CATHETERISME							TRAITEMENT PREOPERATOIRE DIGITALINE	INTERVENTION					Lésions	Mode de fermeture	Résultats immédiats	REANIMATION			RESULTATS LOINTAINS			
		Age	Mode		Cœur	Surcharge pulmonaire	Axe	Hypertr. systol. du V.G.	Age	D	G	Oxymétrie OD-VD	Pressions V.D.	Pressions T.A.P.	Pressions G	Angio		Age	Poids	Numération	C.E.C. Circulation	C.E.C. Débit				Ventil.	Rythme		Recul	Age actuel	Auscultation	Etat clinique
10. SAB. (Emm.), 12 juillet 1965 ...		Naiss.	Pulmon.	s.s. 2/6	H.B.V.	Globale	180		5 mois	+		+ 1,8 vol.	67	67		C.I.V.	II gouttes x 4/7	5 mois	3,600 kg	3 560 000	I	300 cc	Type IV Très friable 1,5 cm²	PATCH	DCD							
11. PAL. (Gabriel), 27 avril 1965	3,400 kg	Naiss.	Hypotrophie Hématémèse Sync.	s.s. 3/6 Thrill +	H.B.V.	Globale L.S.D.	+ 90		1 mois	+		+ 0,5 vol.	88	84		C.I.V.	III gouttes x 4/7 Aldactone : 1/4	9 mois	6 kg	3 500 000	I	800 cc	Type II 1,5 cm²	PATCH	VG = 110	Artificielle 0 jours Atélectasies		s.s. 0,5/6	3 ans + 10 mois	4 ans + 7 mois	Normale	T.B.
12. CHE. (Fabrice), 3 février 1965 ...		2 mois	Hypotrophie	s.s. 3/6 Thrill +	H.B.V.	Hilaire	+ 90		11 mois	+		+ 1,24 vol.	80	67		C.I.V.	III gouttes x 3/7 Hygroton : 1/2 x 4/7	11 mois	7,300 kg	5 000 000	I	700 cc	Type II 0,8 cm²	PATCH	VD = 32 TAP = 26 Ao = 130	Artificielle 24 heures			3 ans + 10 mois	4 ans + 9 mois	Normale	T.B.
13. STE. (Christ.), 5 novembre 1965.	2,700 kg	Naiss.	Pulmon. O.A.P. en séries	s.s. 5/6 Thrill ++	H.B.V.	Périphér. L.S.D. et Hilaire	+ 80		3 mois	+		+ 3 vol.	89	80		C.I.V.	II gouttes/jour Diurilix : 1/8 cp x 3/7	3 mois	3 kg	L'intervention commence avec les vaso-press. perfusés depuis 48 h.	I	300 cc	Type II	Directe 4 points	DCD							
14. MOR. (Hervé), 17 janvier 1956 ..	1,400 kg prémat.	Naiss.	Pulmon. Déshydrat.	s.s. 3/6	H.B.V.	Périphér. L.S.D. et Hilaire	+ 70		14 mois	+		+ 1,9 vol.	117	96	109	CANAL	II gouttes x 3/7	14 mois	Section-Suture du Canal Découverte d'un Thrill sur l'infundibulum					PATCH	T.B.			s.s. 1/6	2 ans + 4 mois	3 ans + 10 mois	s.s. = 1/6	T.B.
									18 mois	+		+ 2,7 vol.	112	PAR 94 / PS = 89 %		O	II gouttes x 3/7	18 mois	6,350 kg	3 400 000	A o	800 cc	Type III 1,5 cm²									
15. AZA. (Sabiena), 18 novembre 1965.	3,200 kg	2 mois	Pulmon. Accès de cyanose	s.s. 4/6 Thrill +	H.B.V. H.A.G.	Hilaire	+ 55		16 mois	+		+ 2 vol.	64	63		C.I.V.	II gouttes x 3/7	17 mois	8,450 kg	3 900 000	A o	700 cc	Type II 1 cm²	PATCH			B.A.V. 24 h		2 ans + 7 mois	3 ans + 4 mois	Normale	T.B.
16. SEU. (Daniel), 30 mars 1966 ...	3,250 kg	1 m. 1/2	Hypotrophie	s.s. 3/6 Thrill +	H.B.V.	Hilaire	+ 100		17 mois	+		+ 1,8 vol.	66	69		C.I.V.	II gouttes x 3/7	17 mois	9,350 kg		A o	700 cc	Type II 1,5 cm²	PATCH				s.s. 0,5/6	2 ans	3 ans + 5 mois	Normale	T.B.
17. LE BOU. (Nathal.), 18 février 1967 ..	2,700 kg	3 mois	Hypotrophie	s.s. 3/6 Pas de Thrill	H.B.V. H.B.A.	Périphér. et Hilaire	+ 60	H.S.V.G.	9 mois	+		+ 2,4 vol.	91	104		C.I.V.	Acylanide : 1/8 cp x 3/7 Aldactone : 1/4 cp x 3/7 Cures d'Edécrine	9 mois	5,100 kg	3 900 000	A o	500 cc	Type II Petit V.G. 1,8 cm²	PATCH à soupap.	VD = 40	Encombr.		s.s. 1/6 puis 3/6				
																		11 mois	5,500 kg		A o	400 cc	Lâchage postéro-inférieur	4 points				s.s. 1/6 DCD un mois après				

NOM Date de naissance	Poids à la naiss.	DECOUVERTE		Auscultation	RADIOGRAPHIES		E. C. G.		CATHETERISME								TRAITEMENT PREOPERATOIRE DIGITALINE	INTERVENTION					Lésions	Mode de fermeture	Résultats immédiats	REANIMATION			RESULTATS LOINTAINS			
		Age	Mode		Cœur	Surcharge pulmonaire	Axe	Hypertr. systol. du V.G.	Age	D	G	Oxymétrie OD-VD	Pressions V.D.	Pressions T.A.P.	Pressions G	Angio		Age	Poids	Numération	C.E.C. Canulation	C.E.C. Débit				Ventil.	Rythme		Recul	Age actuel	Auscultation	Etat clinique
18. LAB. (Didier), 2 avril 1967		3 mois	Pulmon.	s.s. 4/6 Thrill +	H.B.V.	Hilaire	+ 60		4 mois	+		+ 4,2 vol.	55	56	84	O	II gouttes x 4/7	8 mois	6,350 kg	4 100 000	A o	750 cc	Type III 0,8 cm²	Directe				Convulsions brèves s.s. 1/6	1 an + 6 mois	2 ans + 9 mois	Normale	T.B.
19. MOR. (Laurent), 29 décembre 1966.	3,450 kg	1 mois	Pulmon. Accès de cyanose	s.s. 3/6 Thrill +	H.V.G.	Périphér. et Hilaire	+ 130		10 mois	+		+ 3,7 vol.	84	82		C.I.V.	I goutte x 3/7 Aldactone : 1/2 cp	11 mois	5,900 kg	3 600 000	A o	600 cc	Type III 1,5 cm²	PATCH					1 an + 10 mois	4 ans + 7 mois	Normale	T.B.
20. ROD. (Carlos), 2 janvier 1967 ..		2 mois	Pulmon. Accès de cyanose	s.s. 4/6 Thrill +	H.B.V.	Globale	— 40		15 mois	+		+ 3,7 vol.	53	53	86	C.I.V. + C.I.A.	II gouttes x 4/7	15 mois	6,400 kg	4 000 000	A o	700 cc	Type III 1 cm²	Directe s. attelles de Téflon Botal 3 points		Encombt Désunion STERNALE		s.s. 1/6 très passager (1 mois)	1 an + 6 mois	4 ans + 9 mois	Normale	T.B.
21. GRO. (J.-Marie), 11 juin 1967		3 mois	Pulmon.	s.s. 3/6 Thrill +	H.V.G.	Périphér. et Hilaire	+ 60		10 mois	+		+ 3,1 vol.	62	62	88		I goutte x 4/7	10 mois	6,700 kg	3 100 000	A o	750 cc	Type II 0,8 cm²	Directe s. attelles de Téflon				s.s. 1/6	6 mois = s.s. 3/6 avec IA Nouveau cathétérisme 1 an + 6 mois	2 ans + 5 mois	VD = 52 — TAP = 46 Bien compensé par traitement médical	
22. PER. (Nathalie), 20 avril 1967	3,450 kg	10e j.	Pulmon.	s.s. 3/6 Thrill +	H.V.G.	Globale	+ 30		3 mois	+		+ 1,8 vol.	68	68	103	C.I.V.	II gouttes x 4/7	13 mois	8,400 kg	3 290 000	A o	600 cc	Type III 1 cm²	Directe					1 an + 3 mois	2 ans + 4 mois	Normale	T.B.
23. COE. (Marguerite), 10 juin 1967		6 mois	Pulmon.	s.s. 3/6 Thrill +	H.B.V.	Périphér. et Hilaire	+ 100		14 mois	+		+ 4,5 vol.	66	56		C.I.V.	I goutte x 3/7	14 mois	7,500 kg	3 300 000	A o	600 cc	Type II 1,5 cm²	PATCH PERICARDIQUE				s.s. 1/6	1 an	2 ans + 2 mois	s.s. = 1/6	T.B.
24. PEL. (Thierry), 18 juillet 1968 ..	2,700 kg	2 mois	Pulmon.	s.s. 4/6 Thrill +	H.B.V.	Hilaire	+ 90	H.S.V.G.	4 mois	+		+ 2,1 vol.	64	58		C.I.V.	I goutte x 3/7	4 mois	3,350 kg	3 300 000	A o	400 cc	Type II 1 cm²	Directe				1 mois après s.s. 1/6 Désunion sternale DCD				
25. DOR. (France), 4 août 1967	2,100 kg jumelle	6 mois	Pulmon.	s.s. 2/6 Thrill = 0	H.C.G.	Hilaire	+ 90	H.S.V.G.	16 mois	+		+ 1,9 vol.	63	88	= 88	CANAL + C.I.V.	II gouttes x 3/7	16 mois	6 kg	3 900 000	A o	700 cc	Type III 0,8 cm²	PATCH	DCD							

ÉTUDE DES RÉSULTATS OBTENUS PAR LES DIFFÉRENTES MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES DANS LE SERVICE ET PAR D'AUTRES AUTEURS

Les résultats de la fermeture chirurgicale d'emblée sont-ils comparables à ceux du traitement médical ou du Banding ? La question se pose afin de préciser mieux les indications.

Nous avons utilisé pour cette confrontation :

— L'expérience du Service dans la même période : de 1963 à 1968.

— L'expérience des autres Auteurs, retrouvée dans la littérature ou qu'ils nous ont personnellement communiquée.

Cette courte série de Fermeture de C.I.V. chez le nourrisson de moins de dix-huit mois nous a montré que nous nous sommes heurtés à deux écueils qui résument les difficultés thérapeutiques d'une malformation qui peut être si précocement grave :

— Une H.T.A.P. supérieure à 75 % de la pression systémique.

— Un AGE inférieur à six mois.

C'est sous cet angle que nous avons considéré ces résultats, car les chiffres statistiques bruts retrouvés dans la littérature portent sur des données parfois différentes. En effet :

— Les études de bon nombre d'Auteurs concernent des nourrissons dont l'âge va jusqu'à deux ans ; les données que nous avons extraites de ces statistiques n'ont tenu compte que des nourrissons de moins de dix-huit mois ; nous considérons qu'au-dessus de dix-huit mois, la situation du nourrisson qui survit est identique à celle de l'enfant.

Les pressions artérielles pulmonaires et systémiques ne sont pas toujours recueillies par les mêmes méthodes, ni comparées de la même manière. Pour plus de commodité, nous avons adopté la classification rapportée par Nouaille [68] :

Type I. — C.I.V. sans H.T.A.P. : aucun des nourrissons de notre série n'en fait partie.

Type II a. — C.I.V. avec H.T.A.P. inférieure à 60 mm Hg et PAP/PAS $<$ 0,66 : 6 malades.

Type II b. — C.I.V. avec H.T.A.P. supérieure à 60 mm Hg et PAP/PAS $>$ 0,66 : 17 malades.

Type III. — C.I.V. avec H.T.A.P. majeure, avec shunt Gauche-Droit faible ou bidirectionnel : 2 malades (obs. 1 et 8).

Nous savons que cette classification est arbitraire et que, faute de disposer dans tous les cas d'un chiffre de pressions systémiques rigoureux, le rapport des pressions est souvent quelque peu faussé ; elle n'est d'ailleurs pas utilisée par tous les Auteurs.

Les comparaisons ainsi sollicitées n'auront qu'une valeur indicative et non formelle puisque certains chiffres, intéressants à nos yeux, n'ont pas toujours été retrouvés.

LA POURSUITE DU TRAITEMENT MEDICAL

Elle constitue une évolution médicale que certains qualifient de « spontanée » [66-67]. Destinée à faire attendre le nourrisson jusqu'à l'âge de deux ans, voire plus tard, elle doit faire face à deux problèmes :

— L'un, immédiat : l'insuffisance cardiaque Gauche puis Globale.

- L'autre, secondaire dans le temps : l'augmentation de l'hypertension artérielle pulmonaire et des résistances pulmonaires amenant la diminution du shunt Gauche-Droite et, éventuellement, son inversion, syndrome encore incurable, même par la chirurgie.

I. — Dans le Service.

La poursuite du traitement médical nous a permis de faire les constatations suivantes :

A) CHEZ LES NOURRISSONS (tabl. II).

	Expectative	*Contre-indication*	*TOTAL*	*% de décès à moins de 18 mois*
Groupe II a ..	8 1 décès	1 1 décès	9 2	22,2 %
Groupe II b ..	8 3 décès		8 3	37,5 %
Groupe III ...		2 ?	2	
Non cathétérisés	5 5 décès		5 5	
Total	21 9	3 1	24 10	41,6 %

Tableau II

Evolution spontanée à moins de dix-huit mois.

1° Cinq nourrissons sont décédés avant que l'on ait eu le temps de les explorer, et la C.I.V. est une constatation nécropsique.

2° Seize nourrissons ont été cathétérisés et,

— Si douze répondent bien au traitement médical,

— Quatre sont décédés.

3° Trois malades présentaient une contre-indication à la fermeture chirurgicale par Hypertension Artérielle Pulmonaire trop importante, supérieure à la pression systémique, ou par malformation associée (Hypoplasie de la crosse aortique) ; il y a un décès et les deux autres ont été perdus de vue.

Au total, 10 décès intercurrents sur 24 malades à évolution sévère ou grave, confiée au seul traitement médical, soit 41,6 %.

Nous ne parlons pas des nombreux nourrissons porteurs d'un souffle évocateur de C.I.V., mais :

— dont la cardiopathie, découverte d'un examen systématique, n'a pas fait parler d'elle.

— dont le mode de découverte fut bruyant mais n'a nécessité qu'une seule hospitalisation, et qui répondent bien à un traitement médical de courte durée ; pour ceux-là, tout s'arrange vite et ils ne sont pas cathétérisés à cet âge ; nous ne pouvons donc les inclure dans cette statistique, faute de preuves.

B) CHEZ LES ENFANTS OU LES ADOLESCENTS
(Tabl. III.)

	Expectative	*Contre-indication Shunt D-G*	*Fermeture*	*TOTAL*
Groupe II a ..	13		*19*	32
Groupe II b ..	1		*19* 3 décès	20
Groupe III ...		6		6
Total	14	6	38	58

Tableau III
Evolution des C.I.V. avec H.T.A.P.
chez les enfants et adolescents.

Pour préciser l'étiologie d'un souffle, ils sont tous cathétérisés et l'on connaît leurs pressions pulmonaires ; la tolérance a été jusque-là assez satisfaisante et l'intervention sera alors préventive des accidents graves qui surviennent chez le nourrisson pour des pressions identiques, voire moindres en chiffres absolus.

— *13 malades du Groupe II a* supportent bien cette attente, ils n'ont jamais présenté le moindre signe de décompensation, ni même d'augmentation du volume cardiaque,

— *Ainsi que 1 malade du Groupe II b.*

Nous surveillons ces malades étroitement, jusqu'à l'intervention prévue à un âge plus avancé.

— *Chez 6 malades du groupe III*, âgés de trois à dix-sept ans, nous ne pouvons rien faire : ils présentent des Résistances pulmonaires trop élevées, vérifiées à des cathétérismes successifs, avec H.T.A.P. dite « fixée », qui, toujours supérieure aux 75 % de la pression systémique, ne baisse pas au test à l'Arfonad, et dont le rapport Débit Pulmonaire/Débit Systémique est inférieur à 1,3. Ces malades amorcent un shunt Droit-Gauche ou l'ont déjà réalisé et la maladie est actuellement devenue pulmonaire plus que cardiaque ; aucun traitement étiologique ne paraît plus possible.

Notons que, dans la même période, ont été fermées *chirurgicalement :*

— *19 C.I.V. du groupe II a, sans mortalité.*

— *19 C.I.V. du groupe II b, avec trois décès* (*7,89 %* de l'ensemble des C.I.V. fermées au-dessus de dix-huit mois).

Nous sommes donc frappés par le nombre des C.I.V. qui, paraissant jusque-là bien tolérées, sont arrivées à l'âge de l'enfant à un stade inopérable : *10,34 %* des C.I.V. avec H.T.A.P. reconnues à cet âge.

Cette expérience du Service souligne la gravité des C.I.V. avec H.T.A.P. et nous fait craindre de passer, faute de cathétérisme précoce, pour certaines d'entre elles, à côté de l'heure chirurgicale avant que les lésions pulmonaires ne soient irréversibles ; cette période de réversibilité, rappelons-le, se situe avant deux ans, avec le plus de régularité.

II. — Dans la littérature.

Keith [47] : 38 % des décès surviennent dans la première année, 24 % dans les quatre années suivantes.

Morgan [60] : *60 % des C.I.V.* avec insuffisance car-

diaque avant six mois meurent dans la première année.

Kirklin [51] : plus de 50 % de décès s'il n'y a pas de traitement chirurgical.

Nouaille [68] : chez le nourrisson de moins de deux ans :

Groupe II a : 11,3 % de décès spontanés.

Groupe II b : 23,92 % de décès, avec ce correctif que, « lorsqu'il n'y a aucune tendance à l'amélioration spontanée, le risque fatal s'élève à 56 % ».

Campbell [16] : 30 % des décès dans la première année.

Clarkson [19] ajoute que, lorsque la maladie artériolaire pulmonaire se déclare pendant la deuxième année, 50 % des enfants meurent dans les cinq premières années, les autres ont des signes de vasculopathie progressive.

Aberdeen [76] rappelle que les cathétérismes et les biopsies pulmonaires ont confirmé le développement progressif d'une maladie vasculaire pulmonaire pendant la DEUXIEME année.

Sigmann [73] note que l'évolution, tant spontanée que chirurgicale, est grave chez les enfants de plus de deux ans et ceci lui semble un argument contre l'attitude d'expectative ; avec cet Auteur, on peut penser que la fermeture précoce d'une C.I.V., qui fait déjà parler d'elle, est probablement la meilleure prévention de la maladie obstructive pulmonaire.

En bref, tous ces auteurs mettent l'accent sur l'importance des DEUX PREMIERES ANNEES, tant pour l'évolution fatale que pour la constitution d'une maladie pulmonaire au-dessus de toute ressource thérapeutique ; et leurs constatations invitent à intervenir chirurgicalement à l'âge du nourrisson.

Du Banding ou de la Fermeture, que faut-il choisir ?

LE BANDING

Le cerclage de l'Artère Pulmonaire a été proposé par Dammann & Muller pour diminuer un shunt dont l'amplitude n'est limitée que par les résistances pulmonaires, dans les C.I.V. larges et hautes.

Ce traitement chirurgical palliatif, en diminuant le débit des veines pulmonaires, met le ventricule gauche au repos ; en décapitant la pression systolique transmise aux poumons (Vliers [83]), il permettrait aux parois musculaires des artérioles pulmonaires de diminuer d'épaisseur (Goldblatt [36]) et aux résistances pulmonaires de baisser. Ainsi, quelques années plus tard, une fermeture de la C.I.V. pourrait être réalisée.

I. — Dans le Service.

Notre expérience de cette méthode est limitée à certains malades des groupes II b et III, chez lesquels la fermeture chirurgicale était contre-indiquée :

— 2 nourrissons de moins de six mois : 1 décès.

— 3 nourrissons de six à dix-huit mois :

- L'un fit deux arrêts cardiaques successifs rattrapés à grand mal ; l'ablation du lien de l'Artère pulmonaire l'amena à une C.E.C. pour fermeture.
- Un malade est reparti Outre-Mer dans un état préoccupant.

Au total, deux enfants, dans un avenir plus ou moins lointain, peuvent espérer la fermeture, mais l'évolution postopératoire immédiate très mouvementée et l'état clinique actuel nous laissent préoccupés sur le sort de ces nourrissons.

II. — **Dans la littérature.**

Nous retrouvons l'expérience de :

Morrow & Braunwald [61] : 11 malades âgés de moins de dix-huit mois avec 10 survivants (5 de moins de cinq mois et 5 de plus de cinq mois). Ils appartenaient pour la plupart au groupe II b (7 malades : 1 décès) et deux malades appartenaient au groupe III.

Toutefois, ces Auteurs remarquent que le résultat n'apparaît en général que six à douze mois après l'intervention ; mais l'insuffisance cardiaque régresse et un traitement médical intensif n'est poursuivi que de façon discontinue.

Dammann [24] :

— Pour les C.I.V. larges où les pressions pulmonaires et systémiques sont voisines, et en pratiquant le Banding à l'époque de l'I.G.V., les résultats sont influencés par l'AGE :

Moins de six mois : 43,5 % de décès.

Plus de six mois et jusqu'à deux ans : 5,6 % de décès.

— Pour les C.I.V. moyennes, où il existe un gradient de pression entre V.G. et V.D., cet Auteur considère que l'on peut être amené à pratiquer un Banding, car la situation s'aggrave.

Brom [5] met l'accent sur la gravité du *canal artériel associé :*

Huit C.I.V. avec canal : cinq décès.

Dix C.I.V. isolées : trois décès.

Chalant [18] réserve le Banding pour les nourrissons âgés de moins de six mois.

Monties [33] : 15 cas avec trois décès (*20 %*), huit bons résultats et deux médiocres.

Après un certain recul, quelques auteurs ont pu pratiquer la fermeture secondaire de la C.I.V. ; ainsi :

Sirak [75] publie le premier cas de fermeture en deux temps ; à noter cependant que les accidents respiratoires de son malade ont été continus entre les deux interventions.

Hallman & Cooley [39] : 7,1 % de décès lors du deuxième temps, après Banding.

Aberdeen & Stark [76] : « Dans les six premiers mois de la vie (de trois à six mois surtout), le Banding peut prévenir le développement de la maladie pulmonaire. » Et ces Auteurs [77] le pratiquent chez tous les enfants *de moins d'un an,* qu'ils soient en insuffisance cardiaque ou qu'ils aient une pression pulmonaire supérieure à 75 % de la pression systémique.

— Ainsi :

- 44 C.I.V. isolées : 1 décès postopératoire et 2 décès lointains (*6,81 %*).
- 26 C.I.V. associées à un canal : 14 décès postopératoires et 1 décès lointain (*57,75 %*).

— Mais 13 malades ont subi la fermeture chirurgicale dans un deuxième temps, entre quatre et douze ans ; il y a alors 6 nouveaux décès (*46,86 %*). L'addition de ces décès doit représenter un pourcentage important d'échecs par cette méthode en deux temps.

Au total, cette intervention palliative permet à certains malades de survivre, mais la correction chirurgicale secondaire apportera un risque important. Ainsi, le

cerclage de l'artère pulmonaire ne nous paraît pas devoir être une attitude systématique, mais réservée à quelques cas précis.

LA FERMETURE CHIRURGICALE D'EMBLEE

I. — Dans la littérature.

Les résultats de l'expérience de quelques Auteurs dans cette chirurgie du Nourrisson semblent avoir évolué dans le temps :

1961 - Kirklin [51] :

30 % de décès,

40 % chez les nourrissons de moins de un an, et cet Auteur note que, si le rapport des Résistances est supérieur à 0,9 ou 1, le résultat sera mauvais.

1963 - Oshner & Cooley [69] :

35 % de décès,

42 % si le nourrisson est opéré avant un an,

28 % de un à deux ans.

1964 - Lillehei [78] fait remarquer qu'il s'agit souvent d'une chirurgie d'urgence et donne les résultats suivants :

Groupe II a : *15* % de décès.

Groupe II b : *40* % de décès.

Mais cet Auteur réserve le Banding pour les malades dont le rapport des pressions est supérieur à 75 %, et il n'y a pas de mortalité par cette seule méthode.

1966 - Kirklin & McGoon [17] :

5 % de décès de six à vingt-quatre mois.

Toutefois, les malades dont le rapport des résistances est supérieur à 0,75 ne tireront le plus souvent aucun bénéfice de l'intervention : leurs résistances pulmonaires restent élevées et leur espérance de vie est semblable à celle des C.I.V. vieillies avec forte H.T.A.P.

De plus, ces Auteurs insistent sur le fort pourcentage d'échecs si la fermeture a lieu avant six mois.

1967 : Horiuchi [45] intervient en *Hypothermie profonde, sans C.E.C.*, mais *avec perfusion coronaire*. Il obtient à l'âge du nourrisson des résultats qu'il estime comparables à ceux obtenus en C.E.C. chez l'adolescent :

Groupe II : *20* % de décès.

Groupe III (H.T.A.P. $\geqslant$ 80 % de PAo) : *43* % de décès.

En tenant compte de l'âge :

— Moins de un an : *14* % de décès.

— De un à deux ans : 26 % de décès.

Dans la première tranche d'âge, la technique utilisée peut séduire et quelques Auteurs en paraissent satisfaits, en la réservant aux nourrissons de moins de six mois [58]. Cependant, la C.E.C. nous paraît constituer une méthode de sécurité, en particulier pour assurer une meilleure reprise cardiaque après une réparation sans limite de temps.

1968 - Sigmann [73] apporte avec la C.E.C. des résultats encourageants :

— Groupe II a : 10 malades, âgés de moins de dix-huit mois, ont été opérés : *il n'y a pas d'échec*. Soulignons que six d'entre eux avaient moins de six mois.

— Groupe II b : 24 malades opérés, avec 4 décès (*16,67* %).

1968 - McGoon [56] :

— *Pas de décès de six à douze mois*, à condition de ne pas fermer les C.I.V. dont le rapport R.P./R.S. est supérieur à 0,75.

— Et de douze à vingt-quatre mois : 3 % de décès sur 33 C.I.V. fermées dont 15 après Banding préalable.

Cet Auteur [57] préconise la fermeture chirurgicale d'emblée dès que possible, lorsqu'il existe une H.T.A.P. Cependant, « *au-dessous de six mois* », il conseille « *d'attendre en renforçant le traitement médical ; ce n'est que lorsque ce dernier est totalement inefficace que l'on peut être amené à pratiquer un Banding.* »

1969 - Monties [33] : 3 malades de neuf à dix-huit mois ont été récemment opérés, il n'y a pas eu de décès.

II. — **Dans le Service** (F. FONTAN).

Rappelons que, depuis 1963, notre expérience est la suivante :

— Groupe II a : six malades avec un décès (*16,6* %), mais ce dernier était un nourrisson de moins de six mois.

— Groupe II b : seize malades avec six décès : *toutefois, si la pression pulmonaire est inférieure à 75 % de la pression systémique et si le nourrisson a plus de six mois, il n'y a pas de décès.*

Sur douze malades de ce groupe, nous enregistrons trois décès (25 %), mais ces derniers avaient moins de six mois.

Si le rapport des pressions est supérieur à 75 %, un seul nourrisson sur quatre est vivant.

— Groupe III, où les pressions pulmonaires sont supérieures ou égales aux pressions systémiques : trois malades ont été opérés, ce sont trois échecs.

	< 6 mois	> 6 mois	Total	%
30 à 60 mm Hg .	1 1 décès	5	6 1 décès	16,6 %
> 60 mm Hg ..	3 3 décès	9	12 3 décès	25 %
H.T.A.P. > 75 % P.S. .		4 3 décès	4 3 décès	
Groupe III		3 3 décès	3 3 décès	
Total	4 4 décès	21 6 décès	25 10 décès	40 %

Tableau IV

Répartition des résultats
en fonction de l'AGE et de l'H.T.A.P.

De l'étude de cette courte série, nous tirons les enseignements suivants :

1° Face à une situation cardio-respiratoire dont le traitement médical ne vient pas à bout, la Fermeture de la C.I.V. en Circulation Extra-Corporelle n'amène aucun échec immédiat ou lointain si on la pratique après six mois et pour des pressions pulmonaires inférieures aux trois quarts de la pression systémique.

2° L'H.T.A.P. constitue une donnée péjorative : six malades de cette série avaient des pressions pulmonaires trop fortes ; enfants, avec de telles pressions, ils auraient été explorés plus complètement sur le plan des débits et des résistances ; avec un rapport R.P./R.S. ⩾ 0,75, ils

auraient probablement été soumis au seul traitement médical.

Nourrissons, ils sont justiciables d'un cerclage de l'Artère Pulmonaire, à visée palliative, dans l'espoir de voir baisser les résistances pulmonaires, mais ceci, à condition de le pratiquer à un âge où les lésions artériolaires sont encore susceptibles de réversibilité, c'est-à-dire de préférence avant six mois.

3° Quatre nourrissons avaient moins de six mois et pesaient bien moins de 5 kilos (3,500, 3,600, 3,350, 3 kg) ; ce sont quatre échecs. Sont-ils imputables à la méthode ? Les succès de certaines C.E.C., malgré un âge et un poids respectivement inférieurs à six mois et cinq kilos, nous en font douter. C'est pourtant à cet âge qu'apparaît l'I.V.G., à cet âge que la C.I.V. est mal tolérée, coïncidant avec la baisse des résistances pulmonaires ; c'est à cet âge que nous souhaitons agir.

Nous aimerions alors que des mesures plus précises des débits et des résistances nous permettent d'opérer des nourrissons dont les pressions et les résistances pulmonaires seraient encore inférieures à 75 % des pressions et des résistances systémiques.

Ainsi, seule une H.T.A.P. excessive par maladie obstructive des artérioles pulmonaires restera une contre-indication, temporaire ou définitive, à la fermeture chirurgicale précoce de cette malformation.

CONCLUSIONS

De 1963 à 1968, vingt-cinq nourrissons âgés de moins de dix-huit mois ont subi la fermeture chirurgicale de leur C.I.V. avec H.T.A.P. L'étude des observations de ces malades et l'expérience d'autres Auteurs nous ont permis de dégager les idées suivantes.

A) Les C.I.V. mal tolérées a l'age du Nourrisson méritent une Fermeture Chirurgicale d'emblée et cette fermeture, souhaitable, nous parait possible avant dix-huit mois.

1° *Elle est souhaitable,* comme le prouvent des arguments Hémodynamiques et Evolutifs :

— Seule l'Augmentation des Résistances Pulmonaires limite l'Importance du Shunt à travers de très larges C.I.V. Cette élévation des Résistances est accompagnée de lésions artériolaires pulmonaires réversibles parfois, au début.

— Une mort rapide en insuffisance cardiaque ou une prolongation temporaire par passage à une H.T.A.P. « fixée », contrastent avec la régression et la prévention de ces états par la Fermeture de la C.I.V.

2° *Cette Fermeture est possible, en C.E.C.,* avant l'âge de dix-huit mois, comme le prouvent les bons résultats :

— Obtenus dans le Service (Prof. Agr. F. Fontan) :

Guérison totale chez quatorze malades de cette série, arrivés pourtant dans un état catastrophique ; le recul,

qui va de un an à cinq ans, a permis de constater une croissance physique et psychique harmonieuse, délivrée de tout traitement.

Amélioration spectaculaire chez un malade pour lequel une discrète insuffisance aortique et un shunt résiduel, bien tolérés, n'altèrent pas la croissance.

— Retrouvés dans la littérature :

Sigmann : 34 malades opérés avec 4 décès.

McGoon : pas de décès de six à douze mois.

B) L'adaptation des principes Anesthésiques et des Techniques chirurgicales au Nourrisson semble donner des résultats plus surs et plus stables.

— Une Anesthésie Volatile, dépourvue de dépresseurs centraux circulatoires et surtout respiratoires, assure des suites plus simples.

— Une C.E.C. en Normothermie avec Canulation Aortique puis Veineuse permet d'exposer les lésions tandis que l'absence de clampage aortique évite l'anoxie myocardique.

— Après réparation de la C.I.V., au besoin par un Patch inséré de façon étanche par points « en U » entrecroisés, la compensation sanguine et l'assistance circulatoire éventuelle peuvent être effectuées par la C.E.C.

C) Certaines conditions nous paraissent défavorables a la Fermeture Chirurgicale d'emblée.

1° Le *POIDS était inférieur à cinq kilos* pour six nourrissons ; ce sont six échecs.

2° L'*AGE était inférieur à six mois* chez quatre de ces derniers ; ce sont quatre échecs.

Il est vrai que nous ne connaissions pas, chez ces malades, les rapports des Pressions, Débits et Résistances, ou de façon très approximative. Cependant, l'expérience du Service et de quelques Auteurs nous incite à ne pas refuser le bénéfice de la correction d'emblée sur ces seules données d'âge et de poids ; néanmoins, ces deux paramètres nous invitent à intensifier le traitement médical pour faire franchir au nourrisson ces deux obstacles ; s'il n'y parvient pas, l'indication d'un Banding de sauvetage pourra alors se discuter.

3° L'*H.T.A.P. nous paraît être la principale difficulté,* de la même manière qu'elle le sera chez l'adulte :

a) Une Pression Pulmonaire supérieure ou égale à la pression aortique contre-indique la fermeture, même pour de très gros shunts.

b) Lorsque la Pression Pulmonaire est supérieure à 75 % de la pression systémique, les résultats sont inconstants. L'indication opératoire pourra alors être partagée entre, d'une part, le Banding précoce à visée palliative, pour permettre aux lésions artériolaires de régresser, et, d'autre part, la Fermeture Chirurgicale d'emblée ; mais l'expérience montre jusqu'ici des résultats incertains dans chacune de ces deux attitudes. De plus, dans les cas où, avant six mois, le principe de la fermeture ne se discute pas, il restera à en préciser les modalités : Hypothermie profonde avec perfusion coronaire ou C.E.C. ?

Compte tenu de ces réserves, et devant les limites d'un traitement médical adapté, nous pensons que la

Fermeture Chirurgicale précoce, en C.E.C., peut :

— Apporter un traitement étiologique radical et définitif à une situation cardio-respiratoire immédiatement grave ;

— Prévenir, ce qui est mieux, de tels troubles ainsi que la vasculopathie pulmonaire irréversible qu'entraînent les C.I.V. à fort débit lorsqu'elles prennent de l'âge.

Dans le traitement des larges C.I.V., il en est comme de leur formation embryologique, tout l'avenir se joue très tôt.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Le Doyen :
H. BRICAUD.

Le Président :
P. BROUSTET.

Vu et permis d'imprimer
Bordeaux, le 27 septembre 1969
Le Recteur d'Académie :
J. BABIN

BIBLIOGRAPHIE

1. Agustson (M. H.), Dushane (J. W.) & Swan (H.). — V.S.D. in infancy and childhood. *Pediatrics,* 1957, **25**, 848.

2. Anderson (R. A.) & coll. — Rapidly progressing pulmonary vascular obstructive disease association with V.S.D. during early childhood. *Amer. J. of Cardiol.,* 1967, vol. XIX, n° 6, 854.

3. Arcilla (R. A.). — Further observations on the natural history of isolated V.S.D. in infancy and childhood. Serial Cardiac catheterization studies in 75 patients. *Circul.,* 1963, **28**, 560-571.

4. Arias-Stella (S.) & Saldana (M.). — The muscular pulmonary arteries in people native to high altitude. *Med. Thorac.,* 1962, **19**, 484.

5. Asfaou (E.) & Brom (A. G.). — Communication personnelle, août 1969.

6. Austen (G.), Goldblatt (A.), Brickley (M. J.) & Hendren (W. H.). — La C.E.C. Correction des malformations cardiaques congénitales dans la première enfance. *Heart Bull.,* 1968, **17**, n° 5, 94-97.

7. Baffes (F. G.). — Total body perfusion in infants and small children for open heart surgery. *J. Pediat. Surg.,* 1968, 3/5.

8. Baylac (H.). — Cathétérisme cardiaque et angiographie sélective chez le nourrisson. Thèse, Bordeaux, 1964, n° 73.

9. Benbouzid (S. D.). — Les cardiopathies congénitales dans les deux premières années de la vie. Thèse, Bordeaux, 1968, n° 120.

10. Boesen (F.-I.). — Le pronostic sans chirurgie des lésions cardiaques congénitales au-dessous de l'âge de deux ans. *J. of Cardiovascular Surg.*, 1964, **5**, 579.

11. Braunwald (N. S.), Braunwald (E.) & Morrow (A. G.). — The effects of surgical abolition of left-right shunts on the pulmonary vascular dynamics of patients with pulmonary hypertension. *Circul.*, 1962, **26**, 1270.

12. Bricaud (H.), Besse (P.), Sagardiluz (J.), Baylac (H.) & Broustet (P.). — Perspectives actuelles de l'exploration endocavitaire du nourrisson. *Arch. Mal. Cœur et Vaiss.*, 1966, **59**, 5-779.

13. Broomfield (D. K.). — The natural history of V.S.D. in patients surviving infancy. *Circul.*, 1964, **29**, 914-915.

14. Broustet (P.), Bricaud (H.), Dallocchio (M.), Besse (P.) & Sagardiluz (J.). — Diagnostic et indications thérapeutiques des cardiopathies congénitales à shunt Gauche-Droit. Journées Médicales de France, Nantes, mai 1963.

15. Bruins (C.) & Dekker (A.). — Truncus Arteriosus in « Poediatric Cardiology », Watson, Pediatric Cardiology. Lloyd-Luke (London, 1968).

16. Campbell (M.). — The incidence of later distribution of malformations of the heart. In « Pediatric Cardiology » (déjà cité).

17. Cartmill (F. B.), Dushane (J. W.), McGoon (D. C.) & Kirklin (J. W.). — Results of repair of ventricular septal defect. *J. Thorac. Cardio. V. Surg.*, 1966, **52**, 486.

18. Chalant (C.). — Communication personnelle, août 1969.

19. Clarkson (P. M.), Frye (E. L.), Dushane (J. W.) & coll. — Prognosis for patients with V.S.D. and severe pulmonary vascular Obstructive disease. *Circ.*, 1968, **38**, 129.

20. Cooley (D. A.). — Surgical treatment of V.S.D. associated with pulmonary H.T.A. *Journ. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1964, **48**, 588-599.

21. Cooley (D. A.) & Hallman (G. I.). — Surgical treatment of C.V. anomalies in 300 infants younger than one year of age. *Journ. of Thor. Surg.*, 1964, **21**, 897-1024.

22. Corone (P.), Vernant (P.) & Baledent. — Classification et diagnostic des C.I.V. *Cœur et Méd. Interne*, 1962, **1**, 41-48.

23. Dammann (J. F. Jr.), McEachen (J. A.), Thompson (W. M. Jr.), Smith (R.) & Muller (W. H. Jr.). — The regression of pulmonary vascular disease after the creation of pulmonary stenosis. *Journ. Thorac. Surg.*, 1961, **42**, 722.

24. Dammann (J. E. Jr.) & Carpenter (M. A.). — Ventricular septal defects. In « Pediatric Cardiology », H. Watson .

25. Dawes (G. S.) & Mott (J. C.). — The vascular tone of the foetal lung. *J. Physiol.* (Lond.), 1962, **164**, 465.

26. Dushane (J. W.) & Kirklin (J. W.). — V.S.D. with pulmonary hypertension. Surgical treatment by means of mechanical prim oxygenator. *J.A.M.A.*, 1965, **160**, 950.

27. Dushane (J. W.) & Kirklin (J. W.). — Selection for surgery of patients with ventricular septal defect and pulmonary hypertension. *Circ.*, 1960, **21**, 1.

28. Dushane (J. W.). — The natural history and treatment of V.S.D. *Proc. Ass. Europ. Pediat. Cardiol.*, 1968, vol. IV.

29. Edwards (J. E.). — Ventricular septal defects. Unresolved problems. *Amer. J. of Cardiol.*, 1967, **19**, 6-832.

30. Fontan (F.), Badiola (P.), Simonneau (J.), Ploquin (F.) & Galy (J.-C.). — Les indications de la C.E.C. dans les sténoses pulmonaires. Communication à la Soc. de Chir. Thor. de langue française, Colmar, 1968.

31. Fouron. — Interventricular communication with heart failure in newborn and older infants; evolution of medical treatment. *Canada, Med. Ass. Journ.*, 1964, **91**, 694-700.

32. Fyler (D. C.), Rudolph (A. M.), Wittenborg (W. H.) & Nadas (A. S.). — V.S.D. in infants and children. A correlation of Clinical, physiologic and autopsy data. *Circul.*, 1958, **18**, 833.

33. Gatau-Pelanchon (J.). — Indications opératoires dans les Communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire chez l'enfant de moins de cinq ans. Thèse, Marseille, juin 1969.

34. Gautier (M.), Kachaner (J.) & Nouaille (J.). — Les C.I.V. de l'enfant. A propos de 500 observations. *Arch. Mal. Cœur et Vaiss.*, 1967, **60**, 1655.

35. Gerbode (F.) & coll. — Surgical aspects of heart disease in infants under the age of two years. *Amer. J. Surg.*, 1964, **3**, 108.

36. Goldblatt (A.), Bernhard (W. F.), Nadas (A. S.) & Gross (R. E.). — Pulmonary artery banding. Indications and results in infants and children. *Circ.*, 1965, **32**, 172.

36 *bis*. Grosse-Brockoff (F.) & Loogen (F.). — Ventricular septal defect. (Evolution of results of cardiae surgery). *Circ.*, 1968, 38-1-13 (suppl. V).

37. Hallidie-Smith (K. A.). — The long term results of closure of V.S.D. upon pulmonary Vascular disease. *British Heart J.*, 1969, **31**, 246.

38. Hallman (G. L.), Cooley (D. A.), Wolfe (E. R.) & McNamara (D. G.). — Surgical treatment of V.S.D. associated with pulmonary hypertension. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1964, **48**, 588.

39. Hallman (G. L.) & Cooley (D. A.). — Two stage surgical treatment of V.S.D.; results of pulmonary artery Banding in infants and subsequent open heart repair. *Journ. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1966, **52**, 476-485.

40. Heath (D.) & Edwards (J. E.). — Configuration of clastic tissue of pulmonary trunk in idiopathic pulmonary hypertension. *Circ.*, 1960, **21**, 59.

41. Hoffman (J. I. E.) & Rudolph (A. M.). — The natural history of V.S.D. in infancy. *Amer. J. of Cardiol.*, 1965, **13**, 5, 634-653.

42. Hoffman (J. I. E.). — Natural history of congenital heart disease. Problems in its assessments with special reference to V.S.D. *Circ.*, 1968, **37**, n° 1, 97-125.

43. Hollman (E.) & Beck (C. S.). — The physiologic response of the circulatory system to experimental alterations. Effect of aortic and pulmonary stenosis. *J. Clin. Invest.*, 1926, **3**, 283.

44. Hollman (A.). — Ventricular septal defect. *Brit. Heart J.*, 1967, **29**, n° 6, 813.

45. Horiuchi (T.) & coll. — Radical operation under Hypothermia for V.S.D. in infancy. A report of 64 consecutive cases. *The Journ. of Cardiovasc. Surg.*, 1967, **8**, 85-92.

46. Kakulina (N. M.). — Signification d'un souffle systolique post-opératoire dans l'évaluation des résultats à distance du traitement chirurgical des C.I.V. *Kardiologhija*, 1968, **8**, 11, 76.

47. Keith (J. D.), Rowe (R. D.) & Vlad (P.). — Heart disease in infancy and childhood. The Mac Millan Congress. N. Y., 1958.

48. Kidd (I.), Rose (V.), Collins (G.) & Keith (J.). — The Hemodynamics in V.S.D. in childhood. *Am. Heart Journ.*, 1965, **70**, 6, 732-738.

49. Kirklin (J. W.), Harshbarger (H. G.), Donald (D. E.) & Edwards (J. E.). — Surgical correction of V.S.D. Anatomic and technical considerations. *J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.*, 1957, **33**, 45.

50. Kirklin (J. W.), McGoon (D. C.) & Dushane (J. W.). — Surgical treatment of V.S.D. *Journ. Thorac. Surg.*, 1960, **40**, 763.

51. Kirklin (J. W.) & Dushane (J. W.). — Repair of V.S.D. in infancy. *Pediatrics*, 1961, **27**, 961-966.

52. Leachman (R. D.) & Pereyo (J. C.). — Diminution de la résistance vasculaire pulmonaire après fermeture d'une C.I.A. associée à une élévation de la pression capillaire et à une H.T.A.P. grave. *Amer. Heart J.*, 1968, **76**, n° 6, 816.

53. Lillehei (C. W.) & coll. — Results in the first 2 500 patients undergoing open-heart surgery at the University of Minnesota Medical Centre. *Surg.*, 1967, 62/4.

54. Lillehei (C. W.) & coll. — Pre- and post-operative cardiac catheterization in 200 patients undergoing closure of V.S.D. *Surg.*, 1968, **63**, 1.

55. Lucas (R. V. Jr.), Adams (P. Jr.), Anderson (R. C.), Meyne (N. G.), Lillehei (C. W.) & Varco (R. L.). — The natural history of isolated ventricular septal defect. A serial physiologic study. *Circ.*, 1961, **24**, 1372.

56. McGoon (D. C.). — Technics of open heart surgery for congenital heart disease. *Curr. Prol. Surg.*, April 1968.

57. McGoon (D. C.). — Communication personnelle, août 1969.

58. Merendino (K. A.) & Rittenhouse (E. A.). — Communication personnelle, sept. 1969.

59. Monties (J.-R.). — In « Indications operatoires dans les Communications Interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire chez l'enfant de moins de cinq ans ». Thèse, Marseille, 1969.

60. Morgan (B.), Griffith (S. P.) & Blumenthal (S.). — V.S.D. with congestive heart failure. *Pediatrics*, 1960, **1**, 54.

61. Morrow (A. G.) & Braunwald (N. S.). — The Technic and Results of pulmonary artery constriction. *Circ.*, 1961, **24**, 34.

62. Muller (W. H. Jr.) & Dammann (J. F. Jr.). — The treatment of certain congenital malformation of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary blood flow; a preliminary report. *Surg. Gynec. Obst.*, 1952, **95**, 213.

63. Muller (W. H. Jr.), Dammann (J. F. Jr.) & Head (W. H.). — Changes in pulmonary vessels produced by experimental pulmonary hypertension. *Surg.*, 1953, **34**, 363.

64. Nadas (A. S.). — Management of infants with V.S.D.; a controversy. *Pediatrics*, 1967, **39**, 1-3.

65. Neill (C. A.) & Taussig (H. B.). — Indications and Contraindications for surgery in V.S.D. *J. Pediatr.*, 1959, **55**, 374.

66. Neimann (M.), Pernot (C.), Lascombes (G.) & Worms (A. M.). — C.I.V. du nourrisson, indications thérapeutiques. *Arch. Fr. de Pédiatr.*, 1965, **22**, 9, 1025.

67. Nouaille (J.). — C.I.V. mal tolérée du nourrisson. *Arch. Mal. Cœur*, 1957, 1265-1374 ; *id.*, 1965, 58-74.

68. Nouaille (J.), Gautier (M.), Lucet (P.), Mercier (J.-N.) & Kachaner (J.). — Les C.I.V. du nourrisson. A propos de 500 observations. Etude clinique et problèmes thérapeutiques. *Arch. Mal. Cœur et Vaiss.*, 1967, **60**, 1138.

69. Oshner (J. L.), Cooley (D. A.), McNamara (D. G.) & Kline (A.). — Surgical treatment of cardiovascular anomalies in 300 infants younger than one year of age. *J. Thorac. Surg.*, 1962, **43**, 182.

70. Ploquin (F.), Dourcy (A.-M.), Ballabriga (E.), Baudet (E.) & Fontan (F.). — Anesthésie et réanimation en chirurgie cardiaque du nouveau-né et du nourrisson. Technique et résultats. Communication au XIX[e] Congrès National d'Anesthésie et de Réanimation. Lyon, juin 1969.

70 *bis*. Roger (H.). — Traité d'auscultation cardiaque, 1874.

71. Rudolph (A. M.). — Pulmonary circulation in pathological states (in « Paediatric Cardiology », Watson).

72. Savard (M.), Swan (H. I. C.), Kirklin (J. W.) & Wood (E. H.). — Hemodynamic alterations associated with V.S.D. Congenital Heart disease: p. 141 (A.D. Bass and G.K. Moe, Washington, D.C. 1958). — American Ass. for advancement of science).

73. Sigmann (J. M.), Stern (A. M.) & Sloan (H. E.). — Early surgical correction of large ventricular septal defect. *Pediatrics*, 1967, **39**, 4.

74. Simmons (R. L.), Moller (J. M.) & Edwards (J. P.). — Preuves anatomiques de la fermeture spontanée de C.I.V. *Circ.*, 1966, **34**, 38.

75. Sirak (H.), Don Hosier (N.) & Clatworthy (H. W.). — Defects of the interventricular septum in infancy: a two-stage approach of the surgical Correction. *The New England J. of Med.*, 1959, **260**, 145.

76. Stark (J.), Aberdeen (E.), Waterston (D. J.), Bonham-Carter (R. P.) & Tynam (M.). — Pulmonary Artery Constriction (Banding), A report of 146 cases. *Surg.*, 1969, 65, **5**, 808.

77. Stark (J.). — Communication personnelle, août 1969.

78. Sterns (L. P.), Bitash (A. F.) & Lillehei (C. W.). — Cardiovascular surgery in infancy. *Am. J. of Cardiol.*, 1964, **13**, 153.

79. Streeter (G. L.). — Developmental horizons in human embryos. *Contr. Embryol. Carneg. Instn.*, 1942, **30**, 211 ; 1951, **34**, 165.

80. Taussig (H. B.). — On the evolution of our knowledge of congenital malformations of the heart. The T. Duckett Jones Memorial Lecture. *Circ.*, 1965, **31**, 768.

81. Taussig (H. B.). — Congenital heart disease in the neo-natal period. Autopsy study of 170 cases. *J. Pediat.*, 1965, **65**, 721.

82. Vliers (A.). — Les malformations congénitales du cœur chez le nourrisson. *Arch. Franç. Pédiat.*, 1965, **21**, 573.

83. Vliers (A.), Tremouroux-Wattiez (M.) & Chalant (C.). — Les indications du rétrécissement palliatif de l'artère pulmonaire. *Acta Cardiol.*, 1968, XXIII, **2**, 138-151.

84. Vogel (J. H. H.), McNamara (D. G.) & Blount (S. G. Jr.). — Role of hypoxia in determining pulmonary vascular resistance in infants with V.S.D. *Amer. J. Cardiol.*, 1967, **20**, 346.

85. Wagenvoort (C. A.), Neufield (H. N.), Dushane (J. W) & Edwards (J. E.). — The pulmonary arterial tree in ventricular septal defect. A quantitative study of anatomic features in fetuses, infants and children. *Circ.*, 1961, **23**, 740.

86. Wagenvoort (C. A.), Heath (D.) & Edwards (J. E.). — The pathology of pulmonary vasculature. C.C. Thomas Publisher, Springfield, III, U.S.A., 1964, 146.

87. Wagenvoort (C. A. & All.). — Effects of flow and pressure on pulmonary vessels. A semi-quantitative study based upon lung biopsies. *Circ.*, 1967, **35**, 1028.

88. Walsh (S. Z.). — Electrocardiography in infants and children. *Pediat. Cardiol.* (H. Watson, Lloyd-Luke), 1968, London, 114-138-141.

89. Weidman (W. H.) & Dushane (J. W.). — Observations concerning progressive pulmonary vascular obstruction in children with V.S.D. *Am. Heart J.*, 1963, **65**, 148.

90. West (J. B.), Dollery (C. T.) & Heard (B. E.). — Increased vascular resistance in the lower zone of the lung caused by perivascular oedems. *Lancet,* 1964, **2**, 181.

TABLE DES MATIERES

PAGES

Introduction 27

Rappel embryologique 31

Notions hémodunamiques 33

Analyse des observations 41

Technique chirurgicale 61

Résultats 71

Etude des résultats obtenus par les différentes méthodes thérapeutiques dans le Service et par d'autres Auteurs 81

Conclusions 97

Bibliographie 103